UNIVERSITÉ PAUL-SABATIER - TOULOUSE III

U. E. R. DES SCIENCES MÉDICALES

ANNÉE 1972 N° 151

APLASIE PULMONAIRE ASSOCIÉE A UN SYNDROME MALFORMATIF COMPLEXE

(A propos d'une observation)

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement en juillet 1972

par

Philippe-Alain NERO

Membres du Jury

Professeur PASQUIÉ	*Président*
Professeur RIBAUT.....	*Assesseurs*
Professeur BOUISSOU	
Professeur ROCHICCIOLI...	
Professeur COSTAGLIOLA..	*Suppléant*

IMPRIMERIE DUPORTÉ - TOULOUSE

APLASIE PULMONAIRE ASSOCIÉE A UN SYNDROME MALFORMATIF COMPLEXE

(A propos d'une observation)

UNIVERSITÉ PAUL-SABATIER - TOULOUSE III

U. E. R. DES SCIENCES MÉDICALES

ANNÉE 1972 N° 151

APLASIE PULMONAIRE ASSOCIÉE A UN SYNDROME MALFORMATIF COMPLEXE

(A propos d'une observation)

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement en juillet 1972

par

Philippe-Alain NERO

Membres du Jury	Professeur PASQUIÉ	*Président*
	Professeur RIBAUT.....	*Assesseurs*
	Professeur BOUISSOU	
	Professeur ROCHICCIOLI...	
	Professeur COSTAGLIOLA..	*Suppléant*

IMPRIMERIE DUPORTÉ - TOULOUSE

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

UNIVERSITÉ PAUL-SABATIER

TABLEAU du PERSONNEL U.E.R. des SCIENCES MÉDICALES

Président de l'Université	M. LARENG
1er Vice-Président	M. MATHIS
2e Vice-Président	M. MARTIN
Directeur de l'Unité des Sciences Médicales TOULOUSE-PURPAN	M. MONNIER
Directeur de l'Unité des Sciences Médicales TOULOUSE-RANGUEIL	M. ENJALBERT
Secrétaire Général	M. PRINEAU J.-P.

HONORARIAT

Doyen honoraire	MM.	LAZORTHES
Doyen honoraire		CALVET
Doyen honoraire		BRUSTIER
Professeur honoraire		DELAS
Professeur honoraire		RISER
Professeur honoraire		BUGNARD
Professeur honoraire		VINCENT
Professeur honoraire		MOREL
Professeur honoraire	MM.	VALLOIS
Professeur honoraire		TAPIE
Professeur honoraire		CALMETTES
Professeur honoraire		THOMAS
Professeur honoraire		LAGROT
Professeur honoraire		DESFORGES-MERIEL
Professeur honoraire		FABRE P.
Professeur honoraire		JAHIER
Professeur honoraire		SENDRAIL
Professeur honoraire		PONS

PROFESSEURS

Clinique Médicale et Cardiologique	MM.	DARDENNE	Purpan
Clinique Médicale Sud		GADRAT	Purpan
Clinique Chirurgicale		GEDEON	Rangueil
Clinique Chirurgicale A et Gynécologie		POULHES	Rangueil
Clinique Chirurgicale B et du Cancer		GRIMOUD	Purpan
Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie		PASQUIE	Purpan
Clinique Chirurgicale Orthopédique et Traumatologique		FICAT	Rangueil
Clinique de Chirurgie Cardio-vasculaire		ENJALBERT	Rangueil
Clinique des Maladies Cutanées et Syphilitiques		BAZEX	Purpan
Clinique des Maladies des Voies Urinaires		LHEZ	Rangueil
Clinique des Maladies Infectieuses		ARMENGAUD	Purpan
Clinique Médicale Infantile et Puériculture		SOREL	Purpan
Clinique Médicale de la Première Enfance		REGNIER	Purpan
Clinique de Neuro-Chirurgie		LAZORTHES G.	Rangueil
Clinique Neurologique et Psychiatrique		GERAUD	Rangueil
Clinique Obstétricale		PONTONNIER	Rangueil
Clinique Odonto-Stomatologique		CADENAT	Rangueil
Clinique Ophtalmologique		DEODATI	Rangueil
Clinique O.R.L. et Chirurgie Maxillo-faciale		CALVET	Purpan
Clinique de Pneumo-phtisiologie		DELAUDE	Purpan
Clinique Rhumatologique		RUFFIE René	Purpan
Accouchement et Obstétricie Sociale		MONROZIES	Purpan
Anatomie		BASTIDE	Purpan
Anatomie Pathologique		FABRE Jacques	Purpan
Anatomie Appliquée		...	...
Anesthésie et Réanimation		LARENG L.	Purpan
Bactériologie	Mme	ENJALBERT	Rangueil
Biophysique Médicale A	MM.	AUVERGNAT	Purpan
Biophysique Médicale B		BRU	Rangueil
Cardiologie Clinique et Expérimentale		CALAZEL	Rangueil
Chimie Biologique		VALDIGUIE P.	Purpan
Electro-Radiologie		MARQUES	Rangueil
Embryologie Générale		BROUSSY Jean	Purpan
Hématologie		RUFFIE Jacques	Purpan
Histologie		BIMES	Rangueil
Hydrologie, Thérapeutique et Climatologie		DENARD	Purpan
Hygiène et Médecine Sociale		MONNIER	Purpan
Immunologie		DUCOS	Purpan
Médecine Légale et Médecine du Travail		PLANQUES	Purpan
Pathologie Chirurgicale		DAMBRIN	Purpan
Pathologie Générale et Médecine Expérimentale		BOULARD	Purpan
Pathologie Médicale		RIBAUT	Purpan

Physiologie		LAPORTE Yves	Rangueil
Physiologie Appliquée et Pharmacologie		BAISSET	Rangueil
Séméiologie et Clinique Médicale		LAPORTE Jacques	Purpan
Thérapeutique		DARNAUD	Rangueil

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Histologie et Embryologie	MM.	GUILHEM	Rangueil
Anatomie Pathologique		BOUISSOU	Rangueil
Biochimie Médicale		DOUSTE-BLAZY	Rangueil
Histologie et Embryologie		PLANEL	Purpan
Oto-Rhino-Laryngologie		CLAUX	Rangueil
Physiologie		MONTASTRUC	Rangueil
Physiologie		BESSOU	Purpan
Pneumo-Phtisiologie		MIGUERES	Rangueil
Neunrologie		RASCOL	Purpan
Médecine Interne		LE TALLEC	Rangueil

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie Pathologique	M.	FABRE Jean	Purpan
Bactériologie, Parasitologie, Virologie	Mme	LARENG M.-B.	Purpan
Biochimie Médicale	MM.	VALDIGUIE Pierre	Rangueil
Carcinologie		ESTRADE	Purpan
Chirurgie Générale		SARRAZIN	Rangueil
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire		ESCHAPASSE	Purpan
Electro-Radiologie		ROULLEAU	Purpan
Dermatologie, Vénéréologie		DUPRE	Rangueil
Médecine Légale		GREZES-RUEFF	Purpan
Médecine Générale et Thérapeutique		BOLLINELLI	Purpan
Médecine Générale		ARLET	Rangueil
Pédiatrie		DALOUS	Purpan
Neuro-Chirurgie		ESPAGNO Jacques	Purpan
Psychiatrie		GAYRAL	Purpan
Médecine Générale Thérapeutique		SUC	Rangueil
Physiologie		GERAL	Rangueil
Ophtalmologie		BEC	Purpan
Médecine Générale		RIBET	Rangueil

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS

Anatomie et Organogénèse	MM.	JUSKIEWENSKI	Rangueil
Anesthésiologie		VIRENQUE C.	Rangueil
Bactériologie-Virologie	Mm	DIDIER	Rangueil
Biophysique	MM	REGIS	Rangueil
Biophysique		GUIRAUD R.	Purpan
Cardiologie		BOUNHOURE	Rangueil
Chirurgie Générale		ESCAT Jean	Rangueil
Chirurgie Générale		COSTAGLIOLA	Purpan
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire		PUEL	Rangueil
Gynécologie et Obstétrique		PONTONNIER Georg.	Rangueil
Histologie, Embryologie, Cytogénétique		SOLEILHAVOUP	Purpan
Immunologie, Hématologie, Maladies du Sang		BIERME R.	Rangueil
Médecine Générale et Thérapeutique		BES	Rangueil
Médecine Interne		FEDOU R.	Purpan
Médecine du Travail		PUJOL M.	Purpan
Néphrologie		CONTE Jean	Purpan
Neurochirurgie		LAZORTHES Y.	Rangueil
Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie plastique		UTHEZA Guy	Rangueil
Parasitologie		LARROUY	Purpan
Pédiatrie Génétique Médicale		ROCHICCIOLI	Rangueil
Pneumo-Phtisiologie		ALBAREDE J.-L.	Purpan
Pneumo-Phtisiologie		JOVER	Rangueil
Physiologie		PAGES B.	Purpan
Radiologie		COMBES P.	Purpan
Rhumatologie		FOURNIE A.	Purpan
Thérapeutique, Réanimation Médicale, Rééducation fonctionnelle et Hydrologie		SALVADOR M.	Purpan
Urologie		PONTONNIER Franç.	Purpan

AGRÉGÉS

Chirurgie Générale	MM.	GAUBERT	Purpan

AGRÉGÉS LIBRES

Chirurgie Générale	MM.	SOUQUET	Purpan
Pathologie Expérimentale		GLEIZES	Purpan
Obstétrique		ESPAGNO G.	Rangueil

L'Université P.-Sabatier déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats
(Délibération en date du 12 mai 1891)

A MA FEMME

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. PASQUIÉ

Professeur de Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie,
Chirurgien des Hôpitaux.

Vous avez accueilli ce travail avec bienveillance. Vous nous faites un grand honneur en acceptant de présider notre thèse.

Veuillez trouver ici l'expression de notre gratitude et de notre profond respect.

A NOTRE JURY DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR L. RIBAUT

Professeur de Pathologie Médicale,
Médecin des Hôpitaux.

Nous avons toujours apprécié la clarté de votre enseignement.

Puissiez-vous trouver ici l'expression de notre très respectueux attachement.

MONSIEUR LE PROFESSEUR H. BOUISSOU

Professeur à titre personnel d'Anatomie Pathologique,
Médecin Biologiste des Hôpitaux.

Au cours de nos études, vous nous avez prodigué un enseignement clair et vivant.

Veuillez trouver ici le témoignage de notre sincère reconnaissance.

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. COSTAGLIOLA

Maître de Conférences, Agrégé de Chirurgie Générale,
Chirurgien des Hôpitaux.

Nous sommes très honorés de votre présence à notre Jury de Thèse.

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. ROCHICCIOLI

Maître de Conférences, Agrégé de Pédiatrie Génétique Médicale,
Médecin des Hôpitaux.

Nous avons bénéficié de l'étendue de vos connaissances au cours de notre passage dans vos Services.

Nous vous remercions de siéger à notre Jury de Thèse.

AU DOCTEUR G. DUTAU

Chef de Clinique - Assistant des Hôpitaux.

Nous vous exprimons nos vifs remerciements pour l'aide que vous nous avez apportée.

AU DOCTEUR B. PETEL

Chef de Clinique - Assistant des Hôpitaux.

Vous nous avez suggéré ce travail. Nous avons profité de vos connaissances théoriques et pratiques.

Nous tenons à vous en remercier.

PLAN

1. Introduction.

2. Généralités.

3. Observation personnelle.

4. Discussion.

5. Tableaux.

6. Conclusion.

7. Bibliographie.

INTRODUCTION

Les malformations broncho-pulmonaires sont rares. En 1950, le Manuel de classement statistique international des maladies, traumatismes et causes de décès, ne donne qu'une idée imparfaite de la fréquence des malformations pulmonaires, qui sont classées sous des rubriques communes à plusieurs appareils. Par ailleurs, les pourcentages avancés par certains auteurs ne sont pas établis sur des ensembles comparables (0,04 % pour Breton *et* Dubois [12], *8,75 % pour* Cruickshank [21]), *et le classement nosologique des diverses malformations broncho-pulmonaires diffère selon les publications.*

Les agénésies ou aplasies pulmonaires sont les mieux connues des malformations majeures de l'appareil respiratoire. Parmi leurs caractéristiques principales, il faut citer, outre leur rareté (environ 200 observations publiées), la fréquence des malformations associées (50 % selon Wexels [85]).

L'observation d'un nouveau-né présentant une aplasie pulmonaire, une atrésie de l'œsophage du type III, et une paralysie faciale d'un type particulier, fait l'objet de ce travail (Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie, Professeur M. Pasquié). *Au-delà de son extrême rareté, cette observation pose deux ordres de problèmes pratiques et théoriques :*

— d'un point de vue pratique, il convient de rechercher devant toute atrésie de l'œsophage, des malformations associées susceptibles d'en compliquer la thérapeutique;

— d'un point de vue théorique, cette observation illustre bien les problèmes de classification nosologique que l'on rencontre dans bon nombre de syndromes malformatifs complexes.

Ce travail abordera successivement :

1° *Tout d'abord des généralités comprenant :*

— d'une part, un rappel du développement embryologique du poumon;

— d'autre part, l'exposé des différentes classifications proposées pour les malformations pulmonaires majeures.

2° *Puis l'exposé de notre observation.*

3° *Et enfin, les commentaires, en centrant la discussion, tour à tour, sur chacune des anomalies constitutives du syndrome malformatif envisagé.*

GÉNÉRALITÉS

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

L'étude d'une broncho-pneumopathie malformative complexe ne peut se concevoir sans un rappel des principales étapes de l'embryogénèse pulmonaire.

De nombreux auteurs se sont attachés à décrire de manière séparée tel ou tel aspect du développement des organites bronchopulmonaires. En fait, toute schématisation trop stricte est abusive et il apparaît que les évolutions de l'arborisation bronchique et de la vascularisation pulmonaire sont étroitement dépendantes.

1° Développement broncho-alvéolaire.

Depuis les travaux de Dubreuil, Lacoste et Raymond en 1936 [25], on avait coutume de distinguer trois étapes principales dans le développement des voies aériennes; ce sont :

— le stade glandulaire, qui correspond à la période embryonnaire;

— le stade canalaire, qui correspond à la période fœtale;

— et enfin le stade alvéolaire, qui est atteint à la période néonatale.

En fait, cette distinction n'est pas fondée, comme l'a montré C. Roux [69]. La formation des alvéoles débute précocement, en même temps que s'effectue la canalisation bronchique. Par ailleurs, la période néo-natale n'est pas une période de développement, mais plutôt une phase de mise en fonction de structures déjà formées (fig. n° 1).

Le début du développement pulmonaire se situe aux 22e-24e jours. Une excroissance s'évagine progressivement à la face ventrale de l'intestin primitif.

Entre 26 et 28 jours apparaissent les deux branches primaires

qui correspondent aux deux bronches souches. La séparation du bourgeon pulmonaire et de l'intestin primitif s'effectue du 26e au 30e jour.

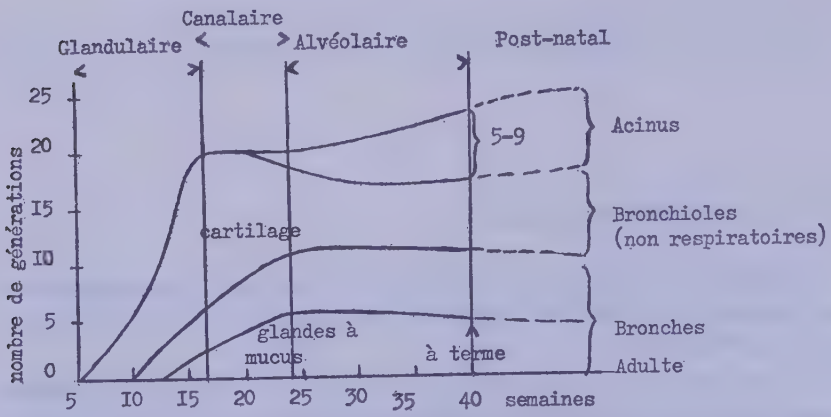


fig n° I : schéma du développement de l'arbre aérien au cours de la vie intra-utérine (d'après U.BUCHER et L.REID)

Pendant les trois premiers mois, le tube entoblastique se divise activement en s'enfonçant dans le tissu mésenchymateux environnant, dont Cameron a bien souligné le rôle inducteur. La division des troncs principaux (troncs lobaires) paraît se faire selon le mode monopodique. Les autres divisions s'effectuent de manière dichotomique. Fait essentiel, de la 10e à la 15e semaine, la croissance de l'arbre bronchique est extrêmement rapide (fig. n° 1).

La plus grande rapidité des divisions de l'épithélium par rapport au mésenchyme rend compte de l'arborisation de l'épithélium bronchique primitif (Sorokin [77]).

Au 40e jour, les bronches sous-segmentaires sont déjà formées et les différents segments pulmonaires sont en place (Delarue [22]), si bien que le bronchogramme de l'embryon de 40 jours (17 mm) est « en miniature » le même que celui de l'adulte (Mercier et Vanneuville [50]).

Après le 40e jour, le développement broncho-alvéolaire est marqué par :

— la canalisation qui débute à la 20e semaine avec l'apparition d'un revêtement de cellules cubiques;

— l'alvéologénèse qui commence de façon variable, généralement à la 28e semaine.

La croissance bronchiolo-alvéolaire se poursuit d'ailleurs après la naissance :

— de nouveaux alvéoles apparaissent au cours des premières années, approximativement jusqu'à l'âge de 8 ans, par transformation des bronchioles respiratoires pré-existantes (Boyden et Tompsett [10]) ;

— de 8 ans jusqu'à la fin de la croissance, le volume pulmonaire augmente non par multiplication des divisions bronchiques, mais par un allongement de celles-ci (Mercier et Vanneuville [51]).

Au total, il existe à la naissance 16 à 18 ordres de divisions bronchiques auxquels viennent s'ajouter, après la naissance, 6 à 7 divisions nouvelles, jusqu'à un total de 23-24 divisions entre la 9e et la 12e année de la vie (Blasi et coll. [6]).

2° Développement de la vascularisation pulmonaire.

Lors des stades initiaux, la vascularisation embryonnaire est assurée par l'artère pulmonaire et l'aorte primitive qui naissent du bulbe artériel et constituent le système des arcs branchiaux :

— l'aorte primitive se divise en deux vaisseaux, en forme de V;

— entre les branches du V, s'inscrit le système de l'artère pulmonaire;

— les arcs aortiques assurent, de chaque côté, des anastomoses étagées entre les deux formations précédentes.

La vascularisation pulmonaire passe par trois stades (fig. n° 2) :

— Elle est d'abord exclusivement systémique, assurée par un plexus bronchique ou plexus pulmonaire de Hutington et constituée de vaisseaux originaires du système aortique.

— A partir du 30e jour apparaît l'artère pulmonaire et ses deux branches provenant des sixièmes arcs aortiques. Ce système « capte » la vascularisation de l'ébauche pulmonaire et devient prépondérant. Parallèlement les autres arcs aortiques disparaissent tandis que seules persistent les artères bronchiques.

— Dès le 64e jour, la vascularisation pulmonaire est suffisante pour assurer à elle seule l'irrigation artérielle pulmonaire. Les artères systémiques sont toutes situées au-dessous de la crosse aortique et ont une direction postérieure.

Enfin les veines pulmonaires apparaissent vers le 30e jour à partir d'une évagination de la paroi postérieure de l'oreillette primitive. Elles peuvent avoir des abouchements anormaux, en règle

associés à des anomalies bronchiques ou à des malformations cardiaques.

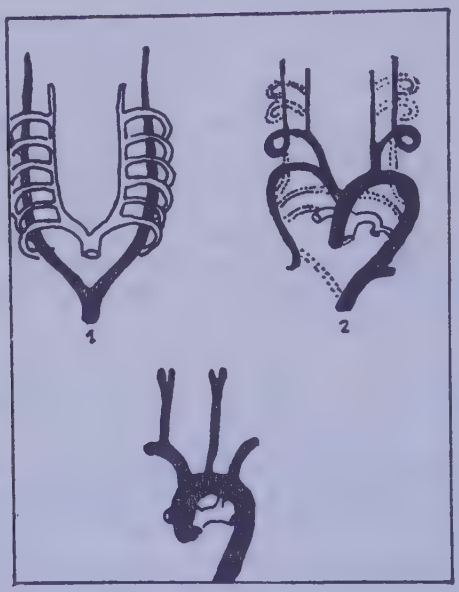


fig n° 2 : Evolution des arcs branchiaux
(d'après MERCIER et VANNEUVILLE)

En somme la vascularisation pulmonaire, d'abord uniquement systémique, acquiert secondairement un mode fonctionnel tandis que l'irrigation systémique n'est plus représentée que par les artères bronchiques.

Ainsi apparaît, très schématiquement, le développement embryologique du poumon. Son étude permet de souligner d'emblée trois notions qui concernent les malformations broncho-pulmonaires par défaut anatomique en particulier et les broncho-pneumopathies malformatives en général.

Les agénésies ou les hypoplasies pulmonaires rentrent dans le cadre des embryopathies. La pathogénie de ces malformations est mal connue. Il ne semble pas qu'une agénésie primitive de l'artère pulmonaire soit responsable secondairement d'une agénésie pulmonaire. En effet, il existe d'une part des cas d'agénésie de l'artère pulmonaire sans anomalie majeure de l'arbre aérien (G. Zilberman [88], J. Roujeau [70]), et on sait d'autre part qu'une loi générale de l'embryologie stipule que la vascularisation suit l'organogénèse.

Ces notions embryologiques sont enfin à la base des nombreuses classifications des malformations broncho-pulmonaires qui ont pu être proposées et qu'il convient d'envisager maintenant.

CLASSIFICATION DES MALFORMATIONS PULMONAIRES PAR DÉFAUT ANATOMIQUE

Connue depuis la fin du XVIII[e] siècle, l'agénésie pulmonaire entre dans le cadre des malformations majeures. La nosologie de ces anomalies est restée longtemps imprécise en raison du grand nombre de classifications proposées, parmi lesquelles on peut distinguer les anciennes et les modernes.

1° Classifications anciennes.

Le terme d'agénésie fut employé pour la première fois en 1787 par Haberlein et Klinz (cités par Delarue et coll. [22]) pour désigner l'absence congénitale et unilatérale du poumon.

a) *La première classification, proposée en 1909 par* Schneider [74], distingue trois types principaux d'anomalies pulmonaires par défaut :

— *le type I, ou agénésie,* correspond à l'absence totale de bronche et de tissu pulmonaire;

— *le type II, ou aplasie,* est défini par la présence d'un moignon de bronche souche, mais sans aucun tissu pulmonaire;

— *le type III, ou hypoplasie,* correspond aux cas où l'arbre bronchique mal développé, en totalité ou en partie, est entouré d'un tissu pulmonaire macroscopiquement rudimentaire et histologiquement anormal.

Longtemps en vigueur, encore utilisée par certains à l'heure actuelle, cette classification apparaît très criticable :

— Elle ne tient compte ni des données embryologiques ni des données évolutives : existence d'agénésies artérielles pulmonaires sans anomalie bronchique majeure, possibilité de vascularisation systémique anormale de certaines hypoplasies.

— Elle fait place au groupe des hypoplasies qui, comme le soulignent Breton et Dubois [12], est l'objet d'une large interprétation personnelle et à cet égard les exemples ne manquent pas dans la littérature.

— Enfin, critique essentielle, les critères qui permettent de distinguer les types I et II sont très théoriques.

b) *De 1939 (classification de* Jordan [42]) *à 1955 (classification de* Boyden [9]) *de nombreux classements nosologiques ont été proposés.*

Delarue et coll. [22], en les commentant, soulignent leur aspect artificiel. Elles ne tiennent compte, ni du caractère certain ou discutable de l'anomalie, ni des facteurs vasculaires qui, pour ces auteurs, régissent le développement broncho-pulmonaire.

Breton et Dubois [12] adoptent en 1957 une classification générale simple et claire pour les malformations pulmonaires congénitales, mais reprennent l'ancienne classification de Schneider pour le groupe Agénésie-Aplasie-Hypoplasie. Ces auteurs proposent en 1959 une nouvelle classification, inspirée par celle de Delarue et coll. [22], mais peu commode dans l'ensemble.

La classification de l'Ecole Italienne (Monaldi [53], Blasi et coll. [6]) est basée sur le fait que le poumon, dans la période post-natale, continue de se développer. Pour ces auteurs, le terme de broncho-pneumopathie congénitale est impropre et celui de broncho-pneumopathie malformative par défaut anatomique paraît plus logique, correspondant à l'absence totale de développement ou au développement morphologique et structural incomplet des constituants du poumon normal. A la base de la classification proposée par Monaldi, deux éléments caractérisent ces malformations d'un point de vue nosologique et clinique :

— d'une part, le défaut anatomique représenté par l'arrêt du développement pulmonaire à un moment donné entre l'apparition de l'ébauche pulmonaire et la constitution des structures parenchymateuses;

— d'autre part, le phénomène malformatif réalisé par les altérations du moignon parenchymateux consécutives à l'arrêt du développement du tube bronchique.

Ces auteurs sont ainsi amenés à distinguer quatre degrés selon l'aspect radio-clinique (fig. n° 3).

En fait, la distinction entre les 3e et 4e degrés apparaît difficile à faire; en effet :

— sur le plan embryologique, la distinction basée sur la chronologie du défaut responsable semble un peu artificielle. Le défaut anatomique du 3e degré s'établirait dans un laps de temps très court,

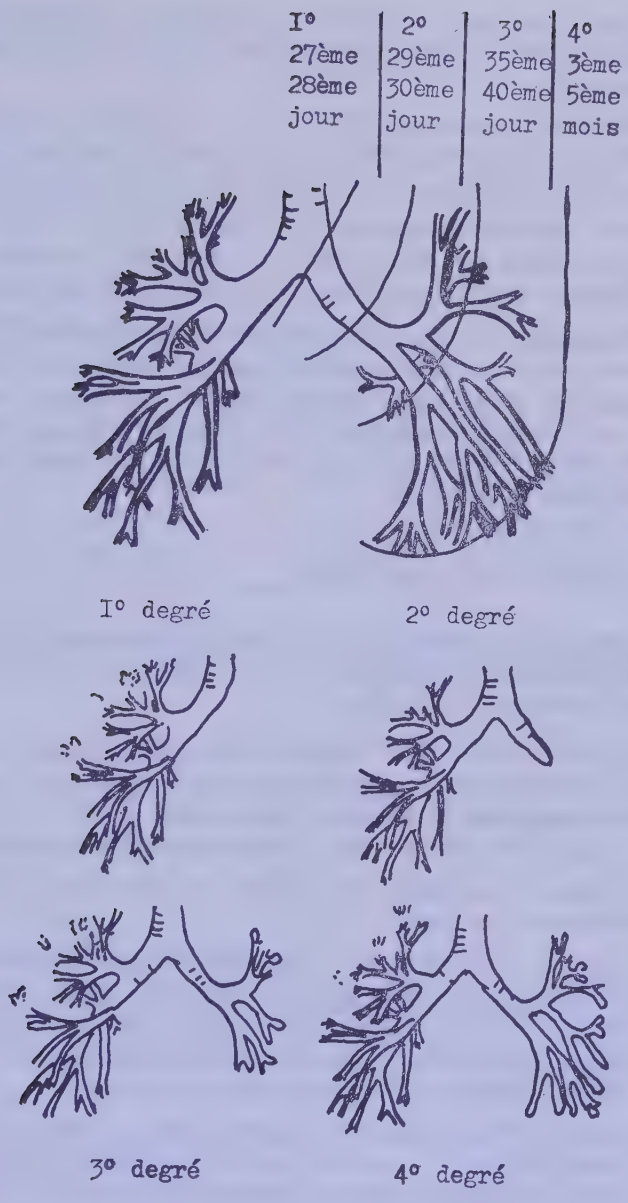


fig n° 3. Les 4 degrés des bronchopneumopathies malformatives selon la date d'arrêt du développement bronchopulmonaire (d'après MONALDI ; et d'après BLASI)

entre le 35e et le 40e jour. Par ailleurs, le défaut du 4e degré correspondrait à un arrêt du développement entre le 3e et le 4e mois de la vie intra-utérine;

— sur le plan anatomique il s'agit dans les deux cas de défauts partiels, n'intéressant qu'un lobe ou un segment pulmonaire;

— enfin l'expression radioclinique de ces anomalies est généralement muette ou pauci-symptomatique. Au demeurant il peut être difficile de les distinguer entre elles d'une part, et surtout avec d'autres affections broncho-pulmonaires acquises, d'autre part.

Pour toutes ces raisons, la classification de Monaldi n'éclaire guère le cadre mal systématisé des hypoplasies pulmonaires. C'est pourtant dans la statistique de ces auteurs le groupe le plus important sur le plan numérique : 80 % de défauts du 3e degré et 7,5 % de défauts du 4e degré sur les 146 observations publiées en 1971 par Blasi et coll. [6].

2° Classifications contemporaines.

Parmi les travaux récents, il convient de commenter la contribution nosologique de Schechter [73] en 1968 et surtout celle de Mercier et Vanneuville en 1969 [50].

a) D.C. Schechter [73] *propose une classification qui ne s'applique qu'aux broncho-pneumopathies malformatives et congénitales par absence ou défaut du tissu pulmonaire* et qui ne tient pas compte des anomalies vasculaires. Il distingue quatre groupes :

— *le groupe I* (*ou aplasie pulmonaire*) correspond à l'absence uni ou bilatérale de poumon;

— *le groupe II* (*ou dysplasie pulmonaire*) est caractérisé par la présence de quelques vestiges des voies aériennes, allant du simple cul-de-sac uni ou bilatéral, à des formes plus élaborées. Toutes ces anomalies ont en commun le défaut du développement mésodermique, c'est-à-dire l'absence de parenchyme pulmonaire;

— *le groupe III* (*ou hypoplasie pulmonaire*) correspond à une réduction quantitative et qualitative de la masse pulmonaire. Différentes variétés sont possibles, depuis l'hypoplasie globale à l'hypoplasie d'un lobe;

— *le groupe IV* (*ou ectoplasie pulmonaire*) regroupe l'ensemble des cas rares où il existe une communication entre l'œsophage et l'ectoplasie pulmonaire qui est en général vascularisée par une ou plusieurs artères systémiques.

Cette classification a le mérite d'introduire la notion de dysplasie pulmonaire et surtout de faire une place aux associations malformatives complexes qui caractérisent les ectoplasies.

On doit cependant lui reprocher de ne pas tenir compte des anomalies vasculaires et de ne s'appliquer qu'à une catégorie de malformations broncho-pulmonaires. Il apparaît enfin difficile, en pratique, de distinguer les groupes II et III.

b) *La classification de* MERCIER *et* VANNEUVILLE [51] tient compte de la variété des associations malformatives possibles selon l'atteinte des constituants élémentaires de la malformation :

— *le paramètre broncho-alvéolaire,*

— *et le paramètre vasculaire* (artériel pulmonaire, artériel bronchique, ou veineux).

Ces auteurs imaginent un tableau à double entrée comprenant :

— une moitié inférieure qui se lit horizontalement de gauche à droite et correspond aux malformations bronchiques isolées, puis associées aux anomalies vasculaires;

	anomalies vasculaires isolées		
	A.P	reliquats aortiques	V.P
	Agénésie isolée	isolé PRICE I	varices A.A.V R.V.A isolé
anomalies bronchiques isolées	anomalies bronchiques et vasculaires		
HYPOPLASIE-AGENESIE isolées	agénésie B + A.P		
Désorientation		Séquestration	
Kystes bronchogéniques			
Syndrome de HALACZ	L.I.D agénésie	2 L.I	R.V.A

fig n° 4 = Classification bidimensionnelle des malformations bronchopulmonaires et vasculaires (in MERCIER et VANNEUVILLE)

— une moitié de droite qui se lit verticalement de haut en bas et correspond aux anomalies vasculaires isolées, puis associées aux malformations bronchiques (fig. n° 4).

La plupart des malformations connues entrent dans le cadre de ce graphique. Mercier et Vanneuville [50] remarquent cependant qu'il ne tient pas compte de l'orthotopie ou de l'hétérotopie d'une malformation, mais qu'il suffit alors d'envisager deux variantes de ce même tableau correspondant chacune à ce nouveau paramètre.

En définitive, on peut retenir deux notions :

1° *Le cadre des hypoplasies est très artificiel.*

Beaucoup d'anomalies pulmonaires ont été décrites abusivement sous cette rubrique comme des malformations congénitales.

2° *La distinction entre aplasie et agénésie pulmonaire n'a aucun intérêt pratique.*

Au demeurant elle peut être extrêmement difficile chez le nouveau-né et le jeune nourrisson où les investigations bronchologiques susceptibles de l'affirmer sont souvent dangereuses. Nous utiliserons donc uniquement le terme d'aplasie pulmonaire.

OBSERVATION PERSONNELLE

R... Bruno, âgé de 8 jours, est admis le 12 août 1971 à la Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie (Professeur M. Pasquié) pour la suspicion d'une atrésie œsophagienne.

● ANTÉCÉDENTS

Né le 5-8-1971, par césarienne, au terme d'une grossesse normale, Bruno, pesant 2,500 kg, présente dès la naissance un état alarmant. On note en effet :

— une cyanose,

— un encombrement des voies aériennes supérieures qui régresse par désobstruction oro-pharyngée et sous oxygénothérapie au masque.

● HISTOIRE DE LA MALADIE

Le 7-8-1971, âgé de deux jours, il entre dans le Service de Réanimation Infantile (Clinique Médicale Infantile C. Professeur Cl. Régnier) en raison des nombreuses crises asphyxiques qui se sont manifestées dès les premières tentatives d'alimentation et surtout à cause de troubles respiratoires permanents (dyspnée, tirage, cyanose).

L'inspection montre un nouveau-né dans un très mauvais état général, au teint pâle, subictérique, présentant une cyanose péribuccale, une polypnée superficielle. Il existe, par ailleurs, un torticolis congénital gauche et une asymétrie faciale du même côté, surtout très nette au moment des pleurs, évoquant une parésie faciale gauche.

L'auscultation pulmonaire révèle :

— des signes d'encombrement à droite avec une respiration très bruyante,

— une diminution du murmure vésiculaire à gauche.

A l'auscultation cardiaque, les bruits du cœur sont accélérés. Il n'existe pas de souffle organique.

L'examen radiographique pulmonaire montre :

— une opacité non homogène, occupant tout l'hémi-thorax gauche, ainsi qu'un discret pincement costal du même côté;

— une surélévation de la coupole diaphragmatique gauche.

Le diagnostic d'atélectasie pulmonaire gauche est envisagé au vu de cette image.

Tous les examens biologiques, faits en urgence, s'avèrent être normaux (glycémie, équilibre acido-basique, bilan électrolytique sanguin, calcémie).

Le 9 août 1971, on note une aggravation de l'état général avec majoration des signes d'encombrement des voies aériennes supérieures et pulmonaires. La première tentative de réalimentation se solde par un échec. Il est impossible de passer une sonde gastrique qui bute dans la région œsophagienne haute, ce qui permet de porter le diagnostic d'atrésie de l'œsophage.

Le 10 août 1971, une gastrostomie est réalisée sous anesthésie locale.

Le 12 août 1971, l'enfant est transféré à la Clinique Chirurgicale Infantile, où l'on réalise la cure totale de l'atrésie.

● COMPTE RENDU OPÉRATOIRE (Dr B. Pétel).

« Thoracotomie postéro-externe dans le 4e espace intercostal droit en passant au-dessus du bord supérieur de la 5e côte. Abord du médiastin par voie transpleurale; le poumon droit est récliné vers l'avant. Ligature de la crosse de l'azygos qui est très petite et section. Incision longitudinale de la plèvre médiastinale. Découverte d'une aire pneumogastrique qui est libérée, réclinée en avant. Découverte d'une atrésie œsophagienne type III, avec fistule œsotrachéale qui monte très haut (et se chevauche avec les culs-de-sac œsophagiens supérieurs). Section de la fistule au ras de la trachée et anastomose œsophagienne termino-terminale d'emblée. »

Les suites opératoires sont simples :

— l'enfant est alimenté par la sonde de gastrostomie 48 heures après l'intervention ;

— l'alimentation orale est reprise à partir du 15e jour, et la reprise de poids est progressive.

• EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Ceux-ci sont envisagés dès lors que l'état général du jeune malade s'améliore.

1° Examens radiographiques standards (cliché n° 1).

L'opacité hémithoracique gauche persiste, inchangée, sans qu'il existe de signes infectieux.

Un examen radiographique de tout le squelette ne montre aucune anomalie osseuse.

2° Radio-tomographies (cliché n° 2).

Elles mettent en évidence une hypertrophie compensatrice du poumon opposé qui réalise une hernie transmédiastinale.

Les coupes frontales passant par le plan de division trachéo-bronchique permettent de bien visualiser la lumière trachéale qui se continue à droite avec celle de la bronche souche, mais qui s'arrête à gauche au ras de la caréna. Il s'agit donc d'une opacité dense, homogène dans sa partie externe.

3° Scintigraphie pulmonaire aux macro-agrégats d'albumine marquée a l'Iode 131 (cliché n° 3).

Elle révèle une absence de fixation pratiquement totale, dans le champ pulmonaire gauche. On note également, dans le prolongement interne de l'image pulmonaire droite, une petite bande hyperfixiante qui dépasse peu la ligne médiane et reste beaucoup mieux visible de face que sur l'incidence postérieure, cette image étant la traduction de la hernie pulmonaire droite.

4° L'angiopneumographie par cathétérisme de la veine fémorale profonde droite (cliché n° 4).

Elle confirme l'agénésie de l'artère pulmonaire gauche et montre un déplacement du cœur, dont le bord gauche affleure presque le gril

costal. Cet examen prouve ainsi que l'opacité cardiaque occupe à elle seule plus des 2/3 de l'hémi-thorax gauche et ne révèle pas d'autres anomalies cardiovasculaires associées.

5° Examen neurologique.

L'asymétrie faciale persiste, due à une paralysie faciale gauche de type périphérique, qui est pratiquement inapparente au repos, mais tout à fait nette lors des cris (cliché n° 5).

L'examen électromyographique met en évidence :

— une activité pauvre, sans caractère pathognomonique, au niveau du frontal gauche;

— des signes neurogènes sur un tracé toutefois riche à l'orbiculaire des lèvres et au carré du menton.

Le nerf facial gauche est facilement stimulé, mais les difficultés d'examen inhérentes au très jeune âge de l'enfant (cris permanents) entachent le tracé de multiples réponses artéfactielles. Il semble cependant que la vitesse de conduction sur la branche inférieure soit d'environ 4 millisecondes, donc normale.

Certains examens complémentaires, à visée étiologique, restent négatifs, particulièrement :

a) *Les examens virologiques suivants :*

— sérologie de la Rubéole (absence de l'inhibition de l'hémagglutination) ;

— séro-diagnostic de la Toxoplasmose (par immunofluorescence et par fixation du complément) ;

— recherche de cellules à inclusions cytomégaliques dans les urines et le frottis de muqueuse buccale.

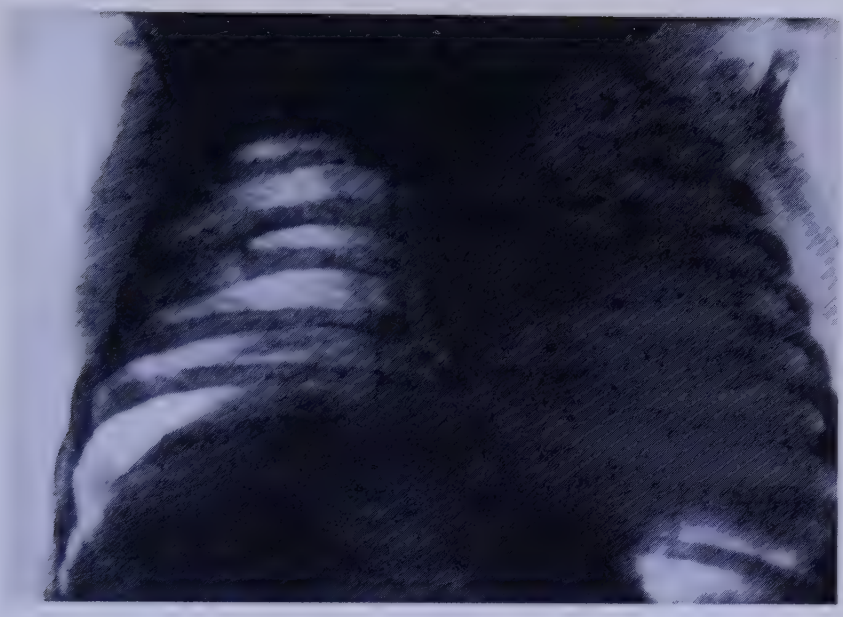
b) *Etude du caryotype.* Elle n'objective pas d'anomalies chromosomiques systématisées, ni cassure, ni délétion sur des examens pratiqués *avant les radiotomographies et avant l'angiopneumographie.*

● ÉVOLUTION ULTÉRIEURE

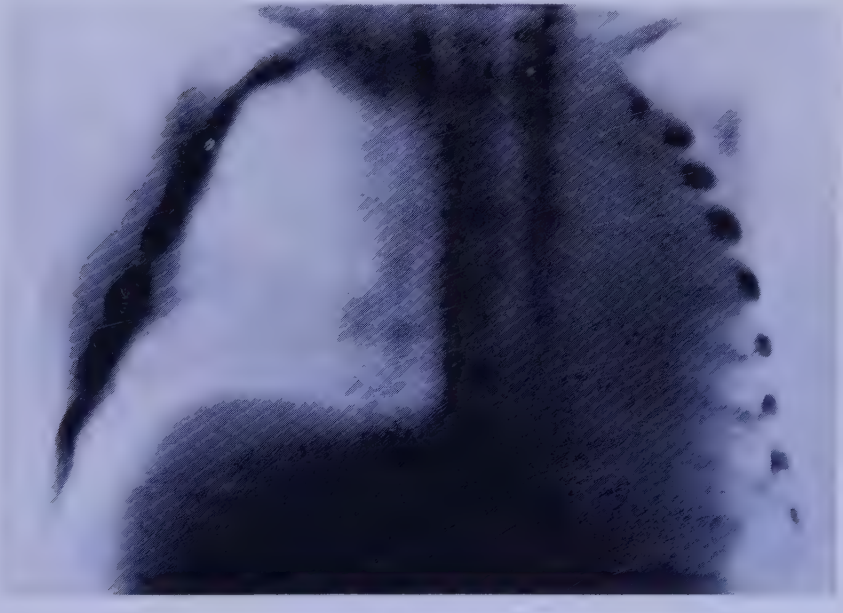
Cet enfant a été revu plusieurs fois,

— le développement staturo-pondéral est normal;

— l'anastomose œsophagienne est satisfaisante, il faut signaler



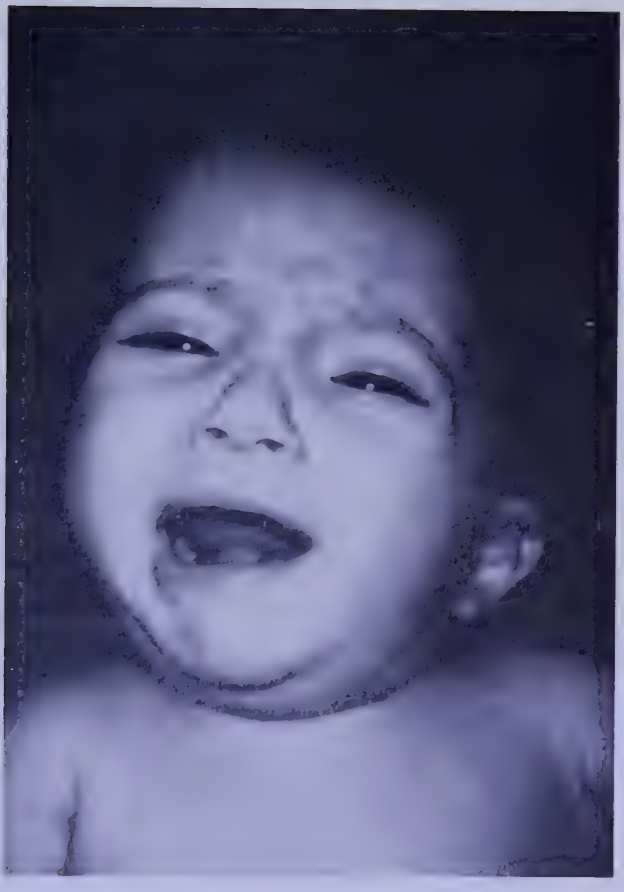
Cliché n° 1
Cliché thoracique standard



Cliché n° 2
Tomographie

Cliche n° 3
Scintigraphie

Cliché n° 4
Angio pneumographie



Cliché n° 5

Photographie mettant en évidence la paralysie faciale inférieure gauche

cependant le développement d'une sténose peu serrée à ce niveau, et qui a été facilement dilatée;

— l'enfant n'a, en outre, jamais présenté d'infection respiratoire.

En conclusion, il s'agit d'un nouveau-né présentant une atrésie de l'œsophage type III, une paralysie n'intéressant qu'une partie de la branche inférieure du nerf facial (orbiculaire des lèvres et carré du menton) et une opacité hémithoracique du côté gauche. Les différents examens pratiqués permettent de conclure à une aplasie pulmonaire. La tolérance fonctionnelle de ces différentes anomalies apparaît correcte avec un recul d'un an.

DISCUSSION

L'association d'une aplasie pulmonaire et d'une atrésie de l'œsophage paraît extrêmement rare. Nous n'avons pu en effet retrouver que six observations de cette sorte dans la littérature pédiatrique, qui sont celles de :

— Naclerio et Hochberg en 1950 (obs. n° 1) [36].

— Zhuchkova et Peschanskii en 1955 (cité par Booth et Berry [7]).

— Smith et Bech en 1958 (obs. n° 1) [76].

— Neiman et coll. en 1961 (obs. n° 1) [57].

— Tosi et Ziliotto en 1964 (cité par Booth et Berry [7]).

— Booth et Berry en 1967 (obs. n° 1) [7].

Il en est de même de l'association d'une aplasie pulmonaire et d'une paralysie faciale. Nous n'avons relevé que quatre observations de ce type dans la littérature. Ce sont celles de :

— Levi-Valensi et coll. [46] en 1948.

— Werner en 1960 (cité par Booth et Berry [7]).

— Neiman, Lascombes et coll. (obs. n° 3) [57], reprise en 1972 par Bretagne et coll. [11].

— Ferguson et Neuhauser en 1964 [28].

La triple association d'une aplasie pulmonaire, d'une atrésie de l'œsophage et d'une paralysie faciale n'a pas été décrite à notre connaissance.

La discussion diagnostique peut donc s'orienter dans trois directions différentes selon que l'on considère l'une ou l'autre de ces trois anomalies de ce complexe malformatif comme l'élément dominant du tableau clinique.

L'APLASIE PULMONAIRE REPRÉSENTE L'ANOMALIE DOMINANTE

En se basant sur l'analyse de 65 observations de la littérature et sur quelques revues générales récentes, il est possible de dégager les caractères principaux des aplasies pulmonaires et la fréquence des malformations associées (tableau n° I) (voir page 45).

1° Caractères généraux des aplasies pulmonaires.

a) *Fréquence :*

L'aplasie ou l'agénésie pulmonaire est une malformation rare. En 1965, Ouahnich [59] collige 14 observations françaises publiées. Avec les cas plus récents de Beaugerie-Gadenne [3], Helou et coll. [35], Bretagne et coll., Petit et coll. [62], on peut évaluer à 25 environ le nombre de cas français rapportés, sachant qu'un certain nombre d'observations isolées ne sont pas publiées.

Dans la littérature anglo-saxone, Maltz et Nadas [49] colligent 164 cas, y compris leurs 8 observations. Dans cette statistique ne figurent pas les 17 cas rapportés en 1967 par Booth et Berry [7].

Il s'agit indiscutablement d'une malformation rare. D'ailleurs, Blasi et coll., dans un Service Pneumologique très orienté dans le diagnostic de ce type d'anomalies, n'ont observé que deux broncho-pneumopathies malformatives du 1er degré en dix-sept ans, de 1954 à mars 1971.

b) *Notions étiologiques :*

— *Sexe :*

Les deux sexes sont également touchés, ce fait semble être admis par beaucoup d'auteurs (Lelong, Vialatte et coll. [45] ; Breton et Dubois [13]). Maltz et Nadas, sur 148 cas d'agénésie pulmonaire pour lesquels le sexe a été rapporté, trouvent une légère prédominance féminine (74 cas du sexe féminin contre 57 masculins). C'est d'ailleurs ce que nous révèle notre statistique portant sur 65 cas incluant les 8 observations personnelles de Maltz et Nadas et celle que nous rapportons : nous trouvons en effet 35 cas du sexe féminin et 30 cas du sexe masculin.

— *Côté de l'aplasie :*

L'aplasie pulmonaire siège indifféremment à gauche ou à droite. Maltz et Nadas répertorient 72 agénésies pulmonaires gauche

contre 74 à droite sur 148 observations (le siège étant inconnu pour deux cas).

Le siège de l'aplasie semble par contre intervenir dans le pronostic de la malformation. Pour SCHAFFER et RIDER, en 1957 [72], l'absence congénitale du poumon droit serait d'un très mauvais pronostic puisqu'elle s'accompagne d'un important déplacement du cœur et des gros vaisseaux vers la droite, une dextrocardie quand elle existe étant plus redoutable que la lévocardie, surtout en cas d'association d'anomalies cardiaques congénitales. SCHAFFER et RIDER, ayant relevé 30 observations d'agénésie pulmonaire, constatent que les décès surviennent plus précocement et plus fréquemment lorsqu'il s'agit d'une agénésie droite. Ils remarquent également le caractère pauci-symptomatique de l'agénésie pulmonaire gauche (tableau n° II) (voir page 46).

Pour MERLIER, cité par MALLET et RIBIERRE [48], le pourcentage de survie serait de 35 % dans les agénésies gauche et seulement de 10 % quand l'agénésie pulmonaire siège à droite.

L'évolution étant mentionnée 54 fois sur les 65 observations que nous rapportons, nous trouvons :

- 18 décès sur 30 cas d'aplasie pulmonaire droite;

- 5 décès survenus chez des sujets porteurs d'une aplasie pulmonaire gauche (dont une mort accidentelle chez un enfant par corps étranger bronchique, l'anomalie étant connue au préalable : HUIZINGA [38]).

Les cas d'agénésie pulmonaire bilatérale sont exceptionnels (8 sur la revue des 164 observations colligées par MALTZ et NADAS).

— *Gémellité :*

L'observation d'aplasie pulmonaire chez des jumeaux nés de parents consanguins (BRIMBLECOMBE, YOUNT, FINKELSTEIN, cités par BRETON et DUBOIS [13]) a suggéré le rôle possible de facteurs géniques (hérédité mendélienne récessive). Cette hypothèse pathogénique fut vite abandonnée parce que ne cadrant pas avec l'existence d'aplasie pulmonaire chez un seul des jumeaux (obs. de LEVI-VALENSI et coll. [46]; BRETON et DUBOIS [13]).

— *Notion de cause déclenchante :*

Le rôle de facteurs tératogènes est signalé par MALTZ et NADAS [49] : détermination expérimentale d'une aplasie pulmonaire chez le rat par un régime carencé en vitamine A.

Helou et coll. [35] notent le rôle probable d'une irradiation dans les premiers mois de la grossesse.

Des causes mécaniques ont été invoquées, telles l'obstruction bronchique accidentelle in utéro, par l'intermédiaire des pressions engendrées par le cloisonnement du canal pleuro-péritonéal ou par le développement d'organes voisins (Thymus). Il faut rappeler à ce sujet l'intervention de facteurs mécaniques dans la pathogénie du syndrome de Potter. L'absence de liquide amniotique provoquée par l'aplasie rénale initiale entraînant une compression directe du fœtus par les parois utérines.

Pour Breton et Dubois : Les hypothèses phylogéniques, mécaniques, vasculaires, sont purement gratuites.

Ni anomalie chromosomique, ni maladie virale n'ont été incriminées à l'origine de cette malformation.

c) *Signes d'appel :*

Le mode de révélation d'une aplasie pulmonaire peut être extrêmement variable.

Fréquemment néo-natal, le début est marqué soit par des signes pulmonaires (détresse respiratoire aiguë, accès de suffocation, polypnée isolée), soit par des signes extra-pulmonaires (tableau pseudo-digestif avec vomissements en imposant pour une anomalie gastro-duodénale : Lachapèle et Clarac [43]).

Souvent aussi le début apparent est plus tardif, par des symptômes variables :

1) infections respiratoires à répétition;

2) dyspnée d'allure et d'installation variables, il s'agit le plus souvent d'une dyspnée moyenne (d'effort ou post-prandiale), plus rarement d'une dyspnée importante, accompagnée parfois de cyanose pouvant traduire l'existence de malformations cardiovasculaires associées;

3) une bronchorrhée récidivante a été décrite par Breton et Dubois [13];

4) des douleurs thoraciques atypiques sont rapportées par Bariety et coll. [2] et Valle-Graham [80];

5) des hémoptysies de faible importance sont signalées par Doray, Begin [24] et Maier, cité par Condamy [18].

L'analyse des symptômes de 65 observations relevées dans la littérature française et étrangère nous permet d'en préciser l'incidence :

- détresse respiratoire et accès de suffocation : 11 % environ;
- infections respiratoires à répétition : 20 %;
- dyspnée : 24 %;
- bronchorrhée : 1,5 %;
- douleurs thoraciques : 3 %;
- hémoptysies : 1,5 %;
- symptomatologie extra-pulmonaire ou absence de signes respiratoires : 31 % environ;
- autres signes respiratoires : 6 %.

Mais il est classique de découvrir l'aplasie pulmonaire lors d'un examen radiologique systématique, tant la latence peut être grande chez le grand enfant, l'adolescent ou l'adulte.

Ailleurs, l'anomalie pulmonaire est découverte lors d'un examen pour retard staturo-pondéral, syndrome dysmorphique, anomalies osseuses ou viscérales diverses.

d) *Examen clinique :*

Les signes observés sont très variables et peu spécifiques.

— On peut noter à l'*inspection* :

- une asymétrie thoracique, inconstante, beaucoup plus évidente chez l'adulte que chez l'enfant;
- une diminution de l'expansion d'un hémithorax qui apparaît immobile, aplati, rétracté;
- des anomalies morphologiques thoraciques: abaissement d'un moignon d'une épaule, saillie d'une omoplate (Booth et Berry [7]), un thorax en carène et surtout des troubles statiques vertébraux (scolioses sévères).

— *La percussion* du thorax met en évidence une matité plus ou moins homogène, contrastant avec une hypersonorité du côté opposé.

— *L'auscultation pulmonaire* peut objectiver :

- un silence respiratoire ou une diminution du murmure vésiculaire d'un côté;
- un wheezing (signalé par Condamy [18] et Vert [82]).

Ces signes peuvent être absents au sommet du fait de la hernie transmédiastinale du poumon restant.

— *L'auscultation cardiaque* révèle des signes importants :

- la perception des bruits du cœur de façon anormalement nette;
- l'auscultation de la pointe en position ectopique (3e ou 4e espace intercostal droit en cas d'aplasie pulmonaire droite), traduisant une déviation cardiaque en l'absence de situs inversus.

Ces signes sont de haute valeur, la dextrocardie étant plus évidente que la lévocardie.

e) *Examens complémentaires :*

En réalité la découverte d'une aplasie pulmonaire est plus souvent le fait des investigations spécialisées qui se sont perfectionnées durant ces dernières années :

La radiographie pulmonaire et les radiotomographies, dont la pratique plus fréquente, sont pour une grande part dans la connaissance de cette anomalie.

● *Radiographie pulmonaire.*

Cet examen en révélant l'existence d'un hémithorax sombre, de façon souvent fortuite, pose un délicat problème d'interprétation, puisque très évocateur d'atélectasie rétractile et massive du poumon.

Les modifications observées sont importantes :

- déviation considérable du cœur et du médiastin qui occupe en partie l'hémithorax déshabité, dégageant ainsi le rachis dorsal;
- clarté et déviation trachéale (scoliose trachéale) spontanément visible, conséquence aussi de la déviation cardiaque dont l'opacité homogène se confond avec celle d'un hémithorax gauche déshabité. Cette déviation étant plus significative quand elle se fait vers la droite, on distingue alors sur le bord interne de l'opacité, le contour gauche du cœur;
- le poumon sain apparaît avec une clarté exagérée. Ses contours débordent largement vers le côté opposé. Il est responsable aussi de la clarté et des signes d'auscultation observés au sommet de l'hémithorax déshabité.

● *Les radiotomographies* permettent de mieux préciser l'aspect des bronches et la déviation de leur axe du côté de l'opacité. Les plans antérieurs de cet examen mettent en évidence l'importance de la hernie du poumon opposé.

Les radiotomographies objectivent également l'existence d'anomalies associées costales (pincement costal, agénésie, côtes surnuméraires, cervicales parfois) et vertébrales (hémi-vertèbres, spina bifida).

● *L'examen radioscopique* du poumon révèle l'immobilité de l'hémi-diaphragme du côté de l'opacité.

● On peut compléter ces examens par :

— *l'opacification de l'œsophage* qui confirme la déviation médiastinale et révèle l'existence d'anomalies œsophagiennes, occasionnellement (fistules mettant en communication l'œsophage et des vestiges embryonnaires d'allure bronchique par exemple) ;

— *l'étude électrocardiographique* à la recherche :

- d'une rotation cardiaque,
- de signes en faveur de l'existence de malformations cardiaques associées.

En fait, seuls des examens plus spécialisés permettent de porter un diagnostic de certitude.

● *Exploration bronchologique.*

1) *Trachéobronchoscopie.*

Il s'agit d'un examen qui peut se révéler difficile en pratique, particulièrement :

— lorsqu'il existe une scoliose, voire une angulation trachéale ou des anomalies associées qui mettent en jeu le pronostic vital;

— quand il s'adresse à des enfants relativement jeunes; à ce sujet, Werner [84] admet que la bronchoscopie reste envisageable chez un nourrisson de plus de 2,500 kg avec un tube de 3 mm de diamètre, pour un endoscopiste entraîné.

Elle met aussi en évidence :

— l'absence de bronche souche d'un côté, la bronche souche opposée faisant suite, sans discontinuité, à la trachée;

— l'absence de caréna ou la persistance d'une caréna rudimentaire;

— un vague pertuis, en lieu et place d'une bronche souche, d'où peut sourdre du mucus;

— une bronche de calibre et de taille telles qu'elle reste difficilement explorable;

— enfin des anomalies associées trachéobronchiques (sténose trachéale par exemple).

Cet examen, certes fondamental dans les formes bien tolérées de l'adulte ou de l'enfant, peut être dangereux chez le nouveau-né ou le nourrisson. Par ailleurs, il n'est pas indispensable au diagnostic d'une éventuelle atélectasie qui peut être levée par la broncho-aspiration à travers une sonde d'intubation, au cours d'une manœuvre moins traumatisante que la broncho-aspiration sous bronchoscopie.

2) *Bronchographie.*

Elle reste également une indication à peser, surtout si le sujet est en état de décompensation respiratoire et s'il est présumé porteur d'un poumon unique. Elle est donc à rejeter devant un mauvais état général du malade, l'existence d'une détresse respiratoire ou de malformations importantes. Lorsqu'elle est possible, elle visualise :

— l'absence totale ou partielle d'ébauche bronchique d'un côté,

— l'état des bronches du côté opposé.

Booth et Berry insistent sur le fait qu'il est difficile, aussi bien à la bronchoscopie qu'à la bronchographie, de faire la distinction entre le groupe II (aplasie) et le groupe III (hypoplasie) de Schneider [74].

Il est obligatoire, surtout chez de jeunes enfants, d'utiliser un produit de contraste ultra-fluide et en quantité minime (2 cm^3 selon Werner [84]).

Au total, l'exploration bronchique, certes nécessaire à l'expertise des cas bien tolérés, n'est pas indispensable au diagnostic des formes mal supportées, car on dispose de moyens aussi sûrs et moins traumatisants.

● *Exploration de la vascularisation pulmonaire.*

1) *La scintigraphie pulmonaire.*

L'étude scintigraphique du poumon est un examen de pratique relativement récente, ayant le mérite d'être facile à réaliser et atraumatique.

Cet examen est basé sur le fait que les macro-agrégats d'albumine sont de taille suffisante pour être bloqués à l'étage capillaire pulmonaire permettant ainsi, après une injection veineuse, d'explorer la circulation artérielle pulmonaire.

L'absence de fixation traduit donc une avascularisation artérielle pulmonaire dans le territoire pulmonaire correspondant.

Cependant, dans certains cas (notre observation en est un exemple), l'existence d'une languette pulmonaire transmédiastinale fixante peut en imposer pour le moignon pulmonaire d'une hypoplasie.

Toutefois, l'absence de cette languette sur le scintigramme postérieur est en faveur de la hernie transmédiastinale du poumon opposé.

En fait, seule l'angiopneumographie permet un diagnostic de certitude.

2) *L'angiopneumographie* est utilisée de plus en plus depuis que Ingram [39], Fouquet [31], Bariety et coll. [2] en ont souligné l'intérêt pour confirmer l'absence d'artère pulmonaire d'un côté, préciser la rotation axiale du cœur dans l'hémithorax déshabité, apportant en même temps la preuve de la nature vasculaire (en grande partie) de l'opacité hémithoracique; mettre en évidence des anomalies cardiaques et vasculaires associées : anomalies du retour veineux pulmonaire, communications inter-auriculaires et inter-auriculo-ventriculaires (Neiman et coll. [57]), arteria lusoria (Mallet et Ribierre [48]).

Smith et Bech, en 1958 (cités par Booth et Berry [7]), estiment que l'absence d'artère pulmonaire objectivée par l'angiopneumographie est un argument diagnostique essentiel. En effet, on a pu penser que l'agénésie de l'artère pulmonaire déterminait une agénésie du poumon homolatéral. Cependant, Booth et Berry [7] rappellent avec juste raison que des cas d'absence unilatérale d'une artère pulmonaire ont déjà été constatés chez des malades porteurs de deux poumons normaux.

Enfin, l'existence, à l'angiocardiographie, d'anomalies cardio-vasculaires, est un argument en faveur du caractère congénital de la malformation pulmonaire.

Cet examen peut être complété par le cathétérisme et l'exploration vasculaire pour l'étude des pressions cavitaires et l'aortographie.

3) *Etude des pressions cavitaires et vasculaires par cathétérisme.*

Ferencz [27], en 1961, note l'absence de retentissement fonctionnel vasculaire en cas d'agénésie unilatérale d'artère pulmonaire.

Lukas et Dotter [47], en 1953, chez un sujet de 22 ans présentant, associés à une aplasie pulmonaire gauche, une agénésie de l'artère pulmonaire gauche, un canal artériel avec shunt bidirectionnel, observent une hypertension artérielle pulmonaire.

4) *L'aortographie* selon la technique de Seldinger n'est pas facilement réalisable avant l'âge de 1 an. Elle peut révéler une hypervascularisation anormale d'origine systémique.

f) *Diagnostic :*

Le diagnostic de l'aplasie pulmonaire est celui d'un hémithorax sombre. En pathologie bronchopulmonaire, ce diagnostic est rarement envisagé d'emblée, mais reste relativement facile si l'on peut utiliser les moyens paracliniques modernes.

— L'atélectasie totale d'un poumon, congénitale ou acquise, avec sténose de la bronche souche, reste le problème majeur.

Les signes cliniques et paracliniques de ces deux syndromes sont très voisins : un état infectieux fébrile avec dyspnée, la constatation d'un hémithorax sombre avec souvent l'existence d'un pincement costal du côté de l'opacité : tous signes de nature à faire porter le diagnostic initial d'atélectasie. Pour Breton et Dubois [12], l'aspect bronchoscopique et même l'absence de circulation fonctionnelle à l'angiopneumographie peuvent poser des problèmes d'interprétation dans certains cas limites, rares il est vrai.

— Au total, les opacités hémithoraciques non curables chirurgicalement sont de diagnostic aisé, aidé en cela par la symptomatologie clinique et les examens complémentaires.

— Les opacités thoraciques pouvant être l'objet d'une indication chirurgicale sont une éventualité rare.

- Les gros thymus sont fréquents chez le nouveau-né, mais leur indication chirurgicale est exceptionnellement posée. Leur silhouette est aisément identifiable, l'opacité étant symétriquement étendue de part et d'autre de la colonne vertébrale, ne dépassant jamais, sur les clichés de profil, le plan trachéobronchique. Toutefois l'existence de signes de compression respiratoire, digestive et

vasculaire, doit faire craindre une tumeur maligne, ce qui est exceptionnel mais redoutable (Prévot [63]).

- Les autres tumeurs et kystes du médiastin ne sont pas rares chez le nouveau-né et le nourrisson, mais leur manifestation clinique est souvent peu intense et épisodique (dyspnée, dysphagie, hémoptysies...) et leur opacité généralement très étendue. On peut ainsi discuter des kystes d'origine digestive, des neurinomes, et des tératomes médiastinaux, ces derniers se manifestant dès les premières heures.

- Les tumeurs de la paroi thoracique se voient à un âge plus avancé et sont également rares. Il peut s'agir de chondromes, de tumeurs à cellules géantes, de sarcomes d'Ewing, mais également de chondro-sarcomes, d'ostéo-sarcomes et de sarcomes anaplasiques. Ces tumeurs pouvant avoir un développement endo-thoracique.

- D'autres images peuvent être discutées : les éventrations diaphragmatiques, les hernies postéro-latérales par l'orifice de Bochdalek entraînant l'issue des portions mobiles du tube digestif et refoulant poumon et médiastin vers la droite. Le tableau est celui d'une urgence chirurgicale, l'image radiologique ne peut tromper puisqu'elle est hydro-aérique, partiellement opaque.

2° Tableau n° 1 : Malformations associées a l'aplasie pulmonaire (d'après Helou et coll. [35]).

Helou et coll. ont groupé les cas cités par :

— Ouahnich [59],

— Booth et Berry [7],

— Maltz et Nadas [49]

(qui ne correspondent pas aux mêmes cas).

Les malformations associées portent sur 187 cas, il s'agit :

— de malformations vasculaires : 39

- canal artériel : 12,
- persistance du foramen ovale : 13,
- communication interventriculaire : 11,
- les autres malformations cardiaques étant plus rares;

— malformations digestives :

- fistule œsotrachéale : 8,
- imperforation anale : 9,

- atrésie de l'œsophage : 3,
- de multiples malformations sont retrouvées, mais dans des cas isolés;

— malformations squelettiques :

- vertébrales : 18,
- costales : 4,
- membres : 14;

— malformations de l'appareil urinaire : 14;

— malformations crânio-faciales : 21;

— malformations des glandes endocrines : 3.

Dans les 65 observations que nous rapportons ici sont incluses celles de Maltz et Nadas [49], celles de Booth et Berry [7]. La répartition des malformations est à peu près la même, nous avons axé nos recherches sur les cas :

— d'atrésie de l'œsophage : 3 cas sur 65 observations;

— de paralysie faciale : 3 cas sur 65 observations.

Tableau N° II

Poumon absent	Nombre	Symptomatique	Asymptomatique	décédés	survivants
Gauche	I7	II	6	2	I5
Droit	I3	II	2	8	5

Pronostic des agénésies pulmonaires selon le siége (à partir de 30 cas)
(d'après SCHAFFER (A.J.) et RIDER (R.V.))

L'ATRÉSIE DE L'ŒSOPHAGE REPRÉSENTE L'ANOMALIE DOMINANTE

Dans notre observation, l'atrésie œsophagienne se manifeste par une symptomatologie exemplaire qui ne nécessite pas de longs

commentaires. Le diagnostic peut être rapidement affirmé par la butée de la sonde gastrique dans la région cervicale haute. Après une gastrostomie préalable au 5e jour, la cure totale de l'atrésie fut possible en un temps au 7e jour. Avec un an de recul, le résultat peut être considéré comme très satisfaisant.

L'étude des malformations associées à l'atrésie œsophagienne a été l'un des thèmes de la XXe réunion de la Société Française de Chirurgie Infantile, consacrée au traitement de cette malformation [78]. A cette occasion, 1 252 observations d'atrésie de l'œsophage ont été colligées dont 421 comportaient des malformations associées, soit une incidence de 33 %.

L'analyse des anomalies congénitales associées a été abordée de deux façons, soit globalement, soit en ne considérant que les malades décédés et ayant fait l'objet d'une vérification anatomique.

— J.P. Gubler [34], se basant sur les résultats de 77 autopsies complètes, sur un total de 183 décès, relève :

- *l'absence de malformation associée* dans 20 cas (26 %) ;

- *des malformations léthales* (cardiopathie congénitale grave, faible poids de naissance, inférieur à 1,500 kg, agénésie rénale bilatérale, anomalies réno-urétérales) dans 13 cas (16,8 %) ;

- *des associations malformatives léthales* qui réunissent de façon variable une prématurité, une cardiopathie ou des malformations digestives sévères (sténose duodénale, imperforation anale) dans 20 cas (26 %) ;

- dans les autres cas il s'agit *d'anomalies aggravant le pronostic* (trisomie 21, prématurité simple, cardiopathie isolée) ou d'anomalies sans incidence péjorative;

- il n'est pas fait mention d'anomalies bronchopulmonaires dans ce rapport, sauf dans un cas qui concerne l'association atrésie œsophagienne-double fistule œsotrachéale-cardiopathie.

— J. Prévot et J.-M. Babut [64] ont analysé la fréquence générale des malformations congénitales en fonction de leur expérience personnelle (70 observations) et de la statistique française globale (1 252 observations).

Les chiffres issus des deux statistiques sont tout à fait superposables :

Statistique Nancéenne : 34 % ;
Statistique Française : 33,5 %.

- ils sont légèrement supérieurs à ceux notés par Cameron Haight (*in* Benson et coll. [4]) sur 230 atrésies œsophagiennes

(28,2 % d'anomalies associées, sans aucune mention aux malformations pulmonaires majeures) ;

- les différentes malformations observées sont, par ordre de fréquence, sur l'ensemble des 1 252 cas :

cardiovasculaires : 11,5 %,

digestives : 11 %,

squelettiques et faciales : 10,5 %,

urinaires : 5 %,

diverses : 5 %, dont 10 cas de malformations pulmonaires (moins de 1 %) dont le détail n'est pas précisé.

Ainsi, l'association d'une atrésie de l'œsophage et d'une malformation broncho-pulmonaire majeure représente une éventualité assez rare, mais désormais classique depuis les observations de Neiman et coll. [57], Levi-Valensi et coll. [46], Werner cité par Booth et Berry [7], Ferguson et Neuhauser [28].

Sur le plan pratique l'anomalie pulmonaire aggrave considérablement le pronostic en intervenant pour son propre compte sur celui-ci et en majorant les difficultés de l'anesthésiste et du chirurgien. De tels complexes malformatifs, au même titre que l'association atrésie-cardiopathie ou atrésie-malformations digestives, constituent les « mauvais cas » de l'atrésie œsophagienne dont le traitement fut abordé au cours de ce symposium.

SIGNIFICATION DE LA PARALYSIE FACIALE

1° Association de la paralysie faciale et d'une aplasie pulmonaire.

L'association de la paralysie faciale et d'une aplasie pulmonaire est une éventualité rare dans la littérature pédiatrique. Nous n'avons retrouvé que quatre cas, ce sont :

- L'observation de Levi-Valensi, Sudaka et Eisenbeth en 1948 [46].

Il s'agit d'une asymétrie faciale droite découverte dès la naissance chez un sujet porteur d'une aplasie pulmonaire droite et d'une cardiopathie congénitale probable. Rapportée initialement au traumatisme obstétrical, la paralysie faciale persiste à l'âge de 5 ans.

- L'observation de Neiman, Lascombes et coll. en 1961 (obs. n° 3) [57], reprise en 1972 par Bretagne et coll. (obs. n° 3) [11].

L'aplasie pulmonaire droite est ici associée à une paralysie faciale inférieure du même côté, ainsi qu'à un torticolis congénital réductible.

- L'observation de Ferguson et Neuhauser (1964) [28].

Ces auteurs font état d'une paralysie faciale et d'une aplasie pulmonaire située également du même côté. La paralysie aurait régressé spontanément.

- L'observation de Werner en 1960, cité par Booth et Berry [7].

Association d'une aplasie pulmonaire droite, d'une paralysie faciale du même côté et d'une paralysie du sternocléidomastoïdien gauche.

Par ailleurs, Booth et Berry [7], rapportant récemment 17 cas personnels, font une place particulière aux anomalies faciales qu'ils retrouvent chez certains de leurs malades (obs. n°s 13, 14 et 17) et dans d'autres observations de la littérature (Ferguson et Neuhauser, Gross, Smith et Bech, Levi-Valensi et coll., Fouquet et coll., Bariety et coll., Wilson, Werner, Jones et Howels, tous cités par Booth et Berry).

En fait, il s'agit le plus souvent de dysmorphies intéressant le squelette crânio-facial plutôt que de paralysie des muscles faciaux, mises à part les quatre observations citées plus haut.

Dans ces différentes observations la paralysie faciale est expliquée par un hypothétique traumatisme obstétrical. Dans tous les cas, les raisons de cette paralysie ne sont pas clairement établies, car elle passe au second plan derrière l'importance de la malformation viscérale.

2° Cadre du syndrome de Cayler [19].

En 1967, G. Cayler a décrit un ensemble malformatif auquel il a donné le nom de syndrome cardio-facial et qui associe :

— une cardiopathie congénitale ou une anomalie congénitale des gros vaisseaux de la base;

— une paralysie faciale périphérique, de type parcellaire, intéressant le carré du menton et l'orbiculaire des lèvres, peu apparente au repos et ne s'extériorisant qu'à la mimique ou aux pleurs.

D'ailleurs ce type particulier de paralysie avait déjà été rapporté en 1931 par Parmelee [61] et en 1960 par Hoefnagel et Penry [37] mais sans qu'il soit fait mention de l'association à une cardiopathie congénitale.

L'autonomie du syndrome décrit par Cayler apparaît indiscutable sur la base de plusieurs faits originaux :

1. Les 14 observations publiées concernent 14 enfants nés entre les mois d'août 1965 et mai 1967, dans une zone géographique limitée, circonscrite par un rayon de 100 miles autour de la ville de Sacramento.

2. Tous les malades étaient porteurs d'une cardiopathie :
— communication inter-ventriculaire (6 cas),
— communication inter-auriculo-ventriculaire (2 cas),
— ventricule unique (1 cas),
— sténose de l'artère pulmonaire (1 cas).

3. Plusieurs enfants étaient porteurs d'autres anomalies viscérales touchant :
— le système nerveux central,
— le squelette,
— les voies urinaires,
— et surtout l'appareil digestif : hernie ombilicale, sténose ou imperforation anale.

L'auteur envisagea alors l'hypothèse d'une embryo-fœtopathie dont il tenta de rechercher à posteriori les signes. Les recherches ne furent positives que dans un cas (Polio-virus type II). Par contre l'analyse du caryotype devait objectiver, chez trois malades, l'existence d'anomalies à type de cassures et de délétions au niveau de plusieurs chromosomes, du type que l'on observe au cours de certaines agressions virales. Cependant l'auteur ne mentionne pas d'éventuels examens radiologiques dont on sait qu'ils peuvent provoquer des perturbations chromosomiques de ce type.

D'ailleurs, des cas semblables ont été récemment rapportés par Jean, Bonnet et Rieu [41]. Il s'agit de deux enfants porteurs l'un, d'un retour veineux anormal dans le sinus coronaire, et l'autre, d'une communication interventriculaire.

3° Au total, l'association malformative présentée peut être intégrée dans le cadre du syndrome de Cayler, qui comporte, rappelons-le :

— une cardiopathie ou une anomalie des gros vaisseaux comme dans notre observation (agénésie de l'artère pulmonaire) ;

— une paralysie faciale n'intéressant qu'une partie du territoire du facial inférieur. A cet égard, l'électromyographie a permis d'affirmer avec certitude l'atteinte exclusive des muscles carré du menton et orbiculaire des lèvres, chez notre malade. La normalité de la vitesse de conduction nerveuse s'explique par l'atteinte parcellaire du nerf facial;

— enfin, la malformation digestive, décrite par CAYLER, s'intègre parfaitement dans le cadre nosologique de ce syndrome.

La pathogénie de ce groupement malformatif peut être expliquée par l'embryologie topographique. Au début du développement embryonnaire, l'ébauche cardiaque, l'os hyoïde et la VII[e] paire de nerf crânien ont des rapports très étroits. Par ailleurs, ces organes ont, à partir du 30[e] jour, un développement simultané. Pour toutes ces raisons, il est possible de postuler qu'un même facteur péristasique ait pu déterminer cet ensemble malformatif.

On peut également penser que ces anomalies n'ont aucun lien entre elles et que leur groupement n'est que le fait du hasard. Cependant, les observations publiées par CAYLER, et, antérieurement, les associations malformatives semblables rapportées par d'autres auteurs, doivent faire envisager la possibilité d'un mécanisme étiopathogénique commun. A cet égard, la relation de nouvelles observations de ce type et leur étude approfondie doivent permettre de répondre à toutes ces questions.

TABLEAUX

auteurs année	âge	sexe	côté	signes d'appel	diagnostic prouvé par	évolution	autres anomalies et découvertes d'autopsie
GILKEY I928 (33)	6 mois	M	D	dyspnée toux	autopsie	décès	0
Van LOON I94I (8I)	3 ans I/2	F	D	signes respiratoires (toux)	bronchoscopie bronchographie		0
GARTSIDE I943 (32)	7 ans	M	G	pas de signe respiratoire	bronchoscopie bronchographie		anomalies vertébro-costales anomalies cardiaques
LELONG LEMOYNE et coll. I944 (44)	26 mois	F	G	infection respiratoire	bronchoscopie bronchographie	bonne	bronchiectasies poumon droit bec de lièvre - division palatine retard staturo-pondéral anomalie oesophage inférieur absence rein gauche malformations costales
FERGUSON et NEUHAUSER I944 (28)	2 ans	F	G	toux retard staturo-pondéral	bronchoscopie bronchographie	normale	paralysie faciale G.
	4 mois	F	D	dyspnée cyanose	bronchoscopie bronchographie	décès	hypoplasie rénale malformation cardiaque (C.A.)
	6 mois	M	G	pas de signe respiratoire	bronchoscopie bronchographie	normale	anomalie oreille externe
	4 mois	F	D	dyspnée	bronchographie	bonne	malformations vertébro-costales
	3 semaines	M	G	cyanose	bronchographie bronchoscopie	normale	bec de lièvre et division palatine
DEWEESE et HOWARD I944 (23)	6 mois	M	D	toux cyanose	bronchographie bronchoscopie	décès	légère hypertrophie cardiaque
VALEE et GRAHAM I944 (80)	4I ans	F	G	toux douleurs thoraciques	thoracotomie exploratrice	bonne	0
ROBERT et GARBER I945 (68)	20 ans	M	G	infections respiratoires à répétition retard staturo pondéral	bronchographie		pincement intercostal

auteurs année	âge	sexe	côté	signes d'appel	diagnostic prouvé par	évolution	autres anomalies et découvertes d'autopsie
FIELD I946 (29) cité par BOOTH et BERRY (7)	23 ans	F	G	signes digestifs (vomissements)	bronchoscopie bronchographie	bonne	anomalie rachis (scoliose) microcéphalie pieds varus équin
SMART I946 (75)	30 ans	F	D	infect. respiratoires à	bronchoscopie	bonne	anomalies costales
NESBITT I947 (58)	40 ans	F	G	dyspnée	bronchographie bronchoscopie		0
LEVI-VALENSI et coll I948 (46)	5	F	D	née en état de mort apparente dyspnée d'effort retard staturo-pondéral	tomographie bronchoscopie bronchographie	bonne	anomalie cardiaque (C.I.V.) probable emphysème poumon G. anomalie thoracique
LACHAPELE CLARAC I950 (43)	2 mois I/2	?	D	signes digestifs (sténose pylorique sans preuve radiol)	Ex. radiologiques	bonne	0
INGRAM et HUDSON I950 (39)	I0 ans	F	D	dextrocardie	bronchoscopie bronchographie angiocardiographie		emphysème poumon G.
	I4 mois	M	G	infect. respiratoires à répétition	bronchoscopie		anomalie cardiaque congénitale(type indéterminé) anomalies costales et vertébrales
FOUQUET et coll I95I (3I)	I2 ans	F	G	pas de signe respiratoire	bronchographie bronchoscopie		scoliose asymétrie faciale anomalie thoracique
LUKAS et coll I953 (47)	22 ans	M	G	infect. respiratoires à répétition	bronchographie angiographie cathétérisme	bonne	anomalies cardiaques (C.A., shunt bidirectionnel, H.T.A. pulmonaire)
OYAMADA et coll. I953 (60)	2 jours	F	D	détresse respiratoire cyanose	bronchographie bronchoscopie	décès	malformation rachis anomalies cardiaques atélectasie poumon G.
BERDEU I953 (5)	6 ans	F	G	pas de signe respiratoire retard staturo-pondéral	tomographie bronchoscopie bronchographie thoracotomie	bonne	scoliose
BRETON et coll I954 (I3)	I jour	(M)	bilatéral	monstre	autopsie		nombreuses malformations

auteurs année	âge	sexe	côté	signes d'appel	diagnostic prouvé par	évolution	autres anomalies et découvertes d'autopsie
BARIETY et coll. I955 (2)	28 ans	M	G	douleurs thoraciques atypiques	bronchoscopie angiopneumographie		torticolis congénital G hémi-atrophie faciale G anomalies rachidiennes trouble du rythme
DORAY et coll. I956 (24)	4I ans	F	G	infection respiratoire à répétition petites hémoptisies toux dyspnée d'effort	bronchographie bronchoscopie angiocardiographie thoracotomie	satisfaisante	scoliose
SCARINCI I957 (7I)	I8 ans	M	G	infections respiratoires à répétition	bronchoscopie bronchographie angiopneumographie artériographie pulmonaire		anomalies thoraciques
WILSON I958 (87)	8 ans	F	G	pas de signe respiratoire retard staturo-pondéral	bronchoscopie artériographie		dysostose mandibulaire anomalies thoraciques et vertébro-costales absence de méat auditif externe G
CONDAMY I959 (I8)	I2 ans	M	G	dyspnée d'effort découvertes d'Ex. systématique	bronchoscopie bronchographie	bonne	thorax en carène
MOUNIER-KUHN et coll. I96I (54)	9 mois	F	D	légère dyspnée d'effort infection respiratoire	tomographie bronchoscopie	bonne	0
	2 ans	M	D	infections à répétition des voies respiratoires	tomographie angiographie bronchographie		anomalies vertébro-costales multiples anomalies rénales mineures
NEIMAN LASCOMBES I96I (57)	3 jours	F	D	détresse respiratoire dysphagie (vomissement)	autopsie	décès	atrésie oesophage TIII anomalies cardio-vasc. anomalies osseuses (vertébro-costales)
	4I jours	F	G	dyspnée post-prandiale	bronchoscopie	décès	anomalie cardiaque (C.I.A)
	4 mois	M	D	découverte d'Ex. systèm. dextrocardie	bronchoscopie bronchographie scintigraphie angiocardio.	bonne	malf. osseuses (costales) paralysie faciale inf.D. torticolis congénital

auteurs année	âge	sexe	côté	signes d'appel	diagnostic prouvé par	évolution	autres anomalies et découvertes d'autopsie
BRUNNER et NISSEN 1963 (15)	13 ans	F	D	inf. respiratoires à répétition	tomographie	bonne	hémangiome pouce G
	4 mois	F	D	détresse respiratoire dyspnée	tomographie	décès	0
HUIZINGA et coll. 1964 (38)	2 ans	M	G	corps étranger bronchique ?	bronchoscopie bronchographie	décès	0
RENUCCI 1965 (67)	4 mois	M	G	infection respiratoire dyspnée	bronchoscopie bronchographie angiopneumo.	bonne	(voussure hémi-thorax)
OUAHNICH 1965 (59)	62 ans	F	G	découverte d'Ex. radiol. réaction hémithorax G	tomographie bronchoscopie bronchographie angiopneumo.	bonne	0
MALLET et coll. 1967 (48)	12 jours	M	G	cyanose gène resp. progressive dyspnée	tomographie autopsie	décès	dysmorphie : hypertélorisme, asymétrie faciale anomalie orteil
BOOTH et BERRY 1967 (7)	1 jour	F	D	cyanose diminution expansion hémithorax D	autopsie	décès	anomalies vertébro-costales anomalies cardio-vascul. (C.I.A) atrésie de l'oesophage anomalies osseuses
	5 jours	F	D	cyanose à la naissance diminution du murmure vésiculaire à D.	autopsie	"	anomalies cardiaques et vasculaires atrésie duodénale anomalie pancréatique
	2 mois	M	D	cyanose à la naissance déplacement du coeur à D.	autopsie	"	poumon gauche unilobulé anomalie cardiaque(C.I.V asymétrie faciale anomalie oreilles
	2 mois	M	D	dyspnée post-prandiale abol. murmure vésiculaire àD.	autopsie	"	anomalie cardiaque(C.A.) " réno-urétérale diverticule de Meckel
	11 mois	F	G	0	autopsie	"	anomalies osseuses et costales diverses hypertrophie coeur D.
	10 ans	F	D	dextrocardie moindre ampliation hémithorax D.	angiocardiographie autopsie		anomalies vertébrales emphysème poumon G.

auteurs année	âge	sexe	côté	signes d'appel	diagnostic prouvé par	évolution	autres anomalies et découvertes d'autopsie
(obs. de BRIMBLECOMBE, I4)	4 mois	F	G	cyanose per prandiale dyspnée	autopsie	décès	anomalies cardiaques
	4 ans	M	G	dyspnée d'effort inf. respi. à répétition	bronchoscopie	bonne	anomalies osseuses
	7 ans	F	G	inf. respi. à répétition accès de cyanose durant les cris	?	bonne	anomalies vertébrales (scoliose) et costales asymétrie faciale
	7 ans	F	D	cyanosée à la naissance inf. respi. à répétition dyspnée d'effort	bronchographie	bonne	asymétrie faciale hypoplasie mandibulaire hernie inguinale bilatérale
	I2 ans	M	G	pas de signe respiratoire	angiocardiographie	bonne	anomalies costales agénésie hémiface G absence de radius G
	I7 ans	M	D	inf. respi- à répétition dyspnée d'effort		bonne	asymétrie faciale déficience thénar, poumon en attitude digitale
	I8 ans	M	D	inf. respi. à répétition dyspnée d'effort	bronchoscopie bronchographie	bonne	anomalies thoraciques scoliose
(obs. de BRIMBLECOMBE, I4)	I9 ans	F	G	cyanosée à la naissance dyspnée d'effort	bronchoscopie bronchographie	bonne	anomalies vertébro-costales (scoliose) anomalie cardiaque (C.A)
MALTZ et NADAS I968 (49)	2 jours		D	imperforation anale	autopsie	décès	anomalies cardiaques " génito-urinaires anomalies vasculaires " squelettiques agénésie lobe G thyroïde
	2 jours		D	fistile trachéo-oesophagienne	autopsie	"	pneumonie poumon G. malf. orteil G. (4°)
	I9 jours		D	infection respiratoire	autopsie	"	agénésie rénale D. anomalies costales et vertébrales anomalies cardio-vasc.
	9 semaines		D	détresse respiratoire cyanose	autopsie	"	hypoplasie trachéale anomalie cardiaque(C.A) hypoplasie testicule G.

auteurs année	âge	sexe	côté	signes d'appel	diagnostic prouvé par	évolution	autres anomalies et découvertes d'autopsie
MALTZ et NADAS I968 (49)	7 jours		D		radioscopie autopsie	décès	hypertrophie cardiaque diverticule de Meckel bronchopneumonie G.
Sexe réparti également	3 jours		D	détresse respiratoire troubles du rythme	bronchographie angiocardiographie radioscopie	décès	hypoplasie trachéale anomalie cardiaque
	3 mois		D		bronchographie angiocardiographie	bonne	0
	I jour		D	détresse respiratoire	bronchographie angiocardiographie	bonne	0
BEAUGERIE - GADENNE I970 (3)	I4 mois	M	D	dyspnée râles bronchiques retard staturo-pondéral	bronchoscopie bronchographie aortographie angiocardiographie		dextrorotation cardiaque
HELOU et coll I97I (35)	23 jours	M	D	exposition accidentelle mère aux rayon X, Iº mois grossesse	autopsie	décès	anomalie cardiaque malformation réno-urétérale hypoplasie pouce G.
WALBAUM et coll. I97I (83)	I jour	(F)		Syndrome de Potter	autopsie	décès	nombreuses anomalies dont aplasie pulmonaire bilatérale

CONCLUSION

L'observation rapportée concerne un nouveau-né présentant un syndrome malformatif complexe associant une aplasie pulmonaire gauche, une atrésie de l'œsophage type III, une paralysie faciale gauche parcellaire de type périphérique et un torticolis congénital gauche. La cure totale de l'atrésie fut possible en un seul temps opératoire au 7e jour. Le diagnostic de l'aplasie pulmonaire fut assuré par une scintigraphie pulmonaire aux macro-agrégats d'albumine marquée à l'Iode 131 et par une angiopneumographie qui objectivèrent l'absence totale d'artère pulmonaire gauche chez cet enfant porteur d'un hémithorax sombre. L'électromyographie confirma l'atteinte isolée des muscles carré du menton et orbiculaire des lèvres. Les examens virologiques et sérologiques furent négatifs et le caryotype normal (46, XY).

Après avoir rappelé des notions embryologiques indispensables concernant le développement du poumon, les diverses classifications des malformations bronchopulmonaires majeures sont abordées. Leur complexité, leur diversité et leur manque de commodité sont soulignées. La classification récente de Mercier et Vanneuville a le mérite de s'appliquer convenablement à la réalité des faits radiocliniques et anatomiques.

La discussion diagnostique du complexe malformatif rapporté est envisagée à la lumière des travaux récents concernant les aplasies pulmonaires et les atrésies œsophagiennes. La signification de la paralysie faciale est discutée. Il est légitime d'intégrer cette observation dans le cadre récemment individualisé du syndrome cardio-facial de Cayler.

En définitive, cette observation illustre bien deux problèmes habituellement rencontrés en pathologie malformative digestive et bronchopulmonaire :

— *du point de vue pratique,* il faut rechercher devant toute atrésie de l'œsophage une malformation susceptible d'en aggraver

spontanément le pronostic ou d'en compliquer singulièrement la thérapeutique. C'est le cas des malformations digestives associées, des cardiopathies congénitales et des malformations broncho-pulmonaires majeures;

— *du point de vue théorique*, la discussion nosologique présentée rend compte des difficultés de classement que l'on peut rencontrer dans certaines associations malformatives complexes.

Vu : *Le Président du Jury,*

M. PASQUIÉ.

Le Président de l'Université Paul-Sabatier,

L. LARENG.

Vu et permis d'imprimer :

Toulouse, le 22 juin 1972.

BIBLIOGRAPHIE

[1] Avery (M.). — Le poumon du nouveau-né et sa pathologie. Traduction par M. Couchard. 1 vol., Masson et Cie, édit., Paris, 1969.

[2] Bariéty (M.), Choubrac (P.), Vaudour (P.), Tupin (J.) et Manouvrier (F.). — Sur un cas d'agénésie pulmonaire diagnostiquée chez l'adulte par l'angiographie. *Bull. Mem. Soc. Med. Hôp.*, Paris, 1955, *71*, 471.

[3] Beaugerie-Gadenne (M.-F.). — L'agénésie pulmonaire, à propos d'un cas. *Thèse Médecine, Limoges*, 1970, n° 15.

[4] Benson (C.D.), Mustard (W.T.), Ravitch (M.M.), Snyder (W.H.) and Welch (K.J.). — Pediatric Surgery, vol. I, *Year Book Medical Publishers, Inc.*, Chicago, 1962.

[5] Berdeu (C.). — A propos d'un cas d'agénésie pulmonaire. *Thèse Médecine*, Bordeaux, 1953, n° 146.

[6] Blasi (A.), d'Alfonso (G.), Carratu (L.), Sonaglioni (F.), Marsico (S.A.), Bocchino (M.) et Caruso (A.). — Les bronchopneumopathies malformatives par défaut anatomique. *Poumon*, 1971, *27*, 8, 737.

[7] Booth (J.B.) and Berry (C.L.). — Unilateral pulmonary agenesis. *Arch. Dis. Childh.*, 1967, *44*, 69.

[8] Borsanyi (J.). — Agenesis of the lung. Report of a case. *Laryngoscope*, 1960, *70*, 187.

[9] Boyden (E.A.). — Developmental anomalies of the lungs. *Am. J. Surg.*, 1955, *89*, 79.

[10] Boyden (E.A.) and Tompsett (D.H.). — The changing patterns in the developing lungs of infants. *Acta. Anat.*, 1965, *61*, 164.

[11] Bretagne (M.C.), Hazeaux (M.), Deschamps (J.-P.), Pernot (C.), Werner (J.), Neiman (N.) et Tréheux (A.). — Diagnostic radiologique des agénésies et hypoplasies pulmonaires. A propos de 8 observations du C.H.U. de Nancy. *J. Radiol. Electrol.*, 1972, *2*, 125.

[12] Breton (A.) et Dubois (O.). — Les malformations congénitales du poumon. 1 vol.; Doin, édit., Paris, 1957.

[13] Breton (A.) et Dubois (O.). — Agénésie et hypoplasie pulmonaire, à propos de 3 cas. *Pédiatrie*, 1954, *9*, 803.

[14] Brimblecombe (F.S.W.). — Pulmonary agenesis. *Brit. J. Tuberc.*, 1951, *45*, 7.

[15] Brunner (S.) and Nissen (E.). — Agenesis of the lung. *Amer. Rev. Resp. Dis.*, 1963, *87*, 103.

[16] Bucher (U.) and Reid (L.). — Development of the intrasegmental bronchial tree: the pattern of branching and development of branching and development of cartilage at various stages of intrauterine life. *Thorax*, 1961, *16*, 207.

[17] Caussade (L.), Neiman (N.) et Bénichoux (R.). — Agénésie d'un poumon associée à une atrésie de l'œsophage et à d'autres malformations cardio-vasculaires. *Arch. Franç. Pédiat.*, 1952, *9*, 89.

[18] Condamy. — Contribution à l'étude des malformations pulmonaires. *Thèse médecine*, Paris, 1959, 154.

[19] Cayler (G.G.). — Cardiofacial syndrome. *Arch. Dis. Childh.*, 1969, *44*, 69.

[20] Cayler (G.G.). — An « epidemic » of congenital facial paresis and heart disease. *Pediatrics*, 1967, *40*, 666.

[21] Cruiskshank (cité par Renucci (P.A.). — The causes of neo-natal death. *Medical Research Concile*, London, 1930, 312.

[22] Delarue (J.), Paillas (J.), Abelanet (R.) et Chomette (G.). — Les bronchopneumopathies congénitales. *Les Bronches*, 1959, IX, 114.

[23] Deweese (E.R.) and Howard (J.C.). — Congenital absence of a lung diagnosed before death. *Radiology*, 1944, *42*, 389.

[24] Doray (M.), Begin iB.G.), Duval (P.) et Lénis (G.). — L'agénésie du poumon. *Union Med.*, Canada, 1956, *85*, 148.

[25] Dubreuil (G.), Lacoste (A.) et Raymond (R.). — Les étapes du développement du poumon humain et de son appareil élastique. *C.R. Soc. Biol.*, 1936, *121*, 244.

[26] Duroux (A.). — Les agénésies pulmonaires. *Poumon et Cœur*, 1958, *14*, 733.

[27] Ferencz (C.). — Congenital abnormalities of pulmonary vessels and their relation to malformations of the lung. *Pediatrics*, 1961, *28*, 993.

[28] Ferguson (C.F.) and Neuhauser (E.B.D.). — Congenital absence of the lung (agenesis) and other anomalies of tracheobronchial tree. *Amer. J. Roentgen*, 1944, *52*, 459.

[29] Field (C.E.). — Pulmonary agenesis and hypoplasia. *Arch. Dis. Childh.*, 1946, *21*, 61.

[30] Finkelstein (H.) cité par Oyamada (A.), Gasul (B.M.) and Holinger (P.H.). — Agenesis of the lung. Report of a case woth review of all previously recorded cases. *Amer. J. Dis. Child.*, 1953, *85*, 182.

[31] Fouquet (J.), Heimann (V.) et Arnoldi (M.). — Agénésie totale du poumon gauche bien tolérée chez une fillette de 12 ans. *Bull. Mém. Hôp.*, Paris, 1951, *4*, 25, 1084.

[32] Gartside (V.O.B.). — Agenesis of lung. *Brit. J. Radiol.*, 1943, *16*, 69.

[33] Gilkey (H.M.). — Congenital absence of lung. *J. Missouri, M.A.*, 1928, *25*, 296.

[34] Gubler (J.P.). — Malformations associées aux atrésies de l'œsophage décédées. *Ann. Chir. Inf.*, 1970, *11*, 362.

[35] Helou (J.Y.), Fonlupt (J.) et Coutel (Y.). — Agénésie pulmonaire. A propos d'un cas associé à une hypothyroïdie. *Archives Médicales de l'Ouest*, 1971, *6*, 415.

[36] Hochberg (L.A.) and Naclerio (E.A.). — Congenital pulmonary agenesis. *Dis. Chest.*, 1955, *28*, 275.

[37] Hoefnagel (D.) and Penry (J.K.). — Partial facial paralysis in young children. *New Engl. J. Med.*, 1960, 262, 1126.

[38] Huizinga (E.) and Van Weering (I.J.F.). — Bronchography in agenesis and hypoplasia of the lung. *Ann. Otol.*, 1964, *73*, 26.

[39] Ingram (M.D.), Hudson (G.W.) and Thomas J. Davis. — Aplasia of the lung with angiocardiographic demonstration of anomalous pulmonary circulation. *Amer. J. Roentgen.*, 1950, *64*, 409.

[40] Janin (P.). — L'intérêt de l'angiocardiographie dans l'étude des malformations pulmonaires. *J. Radiol. Electrol.*, 1960, *41*, 432.

[41] Jean (R.), Bonnet (H.) et Rieu (D.). — Syndrome cardiofacial : 2 observations. Société Française de Pédiatrie. Séance du 17 février 1970.

[42] Jordan. — Anomalies of the respiratory system. *Amer. Rev. Tub.*, 1939, *40*, 517.

[43] Lachapelle (A.P.) et Clarac (J.). — Agénésie pulmonaire à symptomatologie digestive chez un nourrisson. *J. Radiol.*, 1950, *31*, 280.

[44] Lelong (M.), Lemoyne (J.), Charousset et Lange. — Un cas d'absence congénitale du poumon gauche. *Arch. Franç. Pédiat.*, 1944, *2*, 31.

[45] Lelong (M.), Vialatte (J.), Couder (Fr.) et Giffard (Ed.). — Un cas d'absence congénitale du poumon gauche avec d'autres malformations homolatérales. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hop.*, Paris, 1950, *15*, 715.

[46] Lévi-Valensi (A.), Sudaka (P.), Eisenbeth (R.). — Agénésie bronchique droite chez un enfant de 5 ans constatée par bronchoscopie. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp.*, Paris, 1948, la, 749.

[47] Lukas (D.S.), Dotter (C.T.) and Steinberg (J.). — Agenesis of the lung and patent ductus arteriosus with reversal of flow (Report of a case). *New. Eng. J. Med.*, 1953, *249*, 107.

[48] Mallet (R.), Ribierre (M.), Reyrolle (L.) et Labrune (B.). — Aplasies et hypoplasies pulmonaires chez l'enfant. *Presse Méd.*, 1967, *20*, 1019.

[49] Maltz (D.L.) and Nadas (A.S.). — Agenesis of the lung. Presentation of eight new cases and review of the litterature. *Pediatrics.*, 1968, *42*, 175.

[50] Mercier (R.) et Vanneuville (G.). — Les étapes du développement du poumon. *J. Radiol. Electrol.*, Paris, T. 50, 1969, 8-9.

[51] Mercier (R.) et Vanneuville (G.). — Les étapes du développement du poumon. *Le Poumon et le Cœur.*, 1970, *26*, 327.

[52] Merlier (M.). — Les agénésies pulmonaires. *Act. Pédiat.*, 1962, 4e série, 243.

[53] Monaldi (V.). — Les bronchopneumopathies malformatives par défaut anatomique. *Bronches*, 1959, *9*, 93.

[54] Mounier-Kuhn (P.), Jeune (M.), Béraud (C.L.), Defrenne (P.) et Bressieux (R.). — Etude radiologique des agénésies pulmonaires de l'enfant. A propos de 2 observations. *J. Radiol. Electrol.*, 1961, *42*, 703.

[55] Munchmeyer (cité par Welsch). — *Frankf. Ztsch.*, 1928, *36*, 192.

[56] Naclerio (E.O.) and Hochberg (L.A.). — Congenital absence of lung. New-York. State. *J. Med.*, 1950, *50*, 1267.

[57] Neiman (N.), Lascombes (G.), Werner (J.) et Vert (P.). — L'agénésie pulmonaire. A propos de 3 observations. *Revue. Med.*, Nancy, 1961, *86*, 649.

[58] Nesbitt (W.M.), Paul (L.W.) and Middleton (W.S.). — Congenital aplasia of lung. *Amer. J. Roentgen.*, 1947, *57*, 446.

[59] Ouahnich (M.). — A propos d'un cas d'agénésie pulmonaire vraie de découverte tardive. *Thèse Médecine*, Paris, 1965, 642.

[60] Oyamada (A.), Gasul (B.M.) and Holinger (P.H.). — Agenesis of the lung. Aeport of a case with review of all previously recorded cases. *Amer. J. Dis. Child.*, 1953, *85*, 182.

[61] Parmelee (A.H.). — Molding due to intra-uterine pesture : facial paralysis probably due to such molding. *Amer. J. Dis. Child.*, 1931, *42*, 1155.

[62] Petit (M.A.) et Tebbakha (Y.). — Aplasie pulmonaire totale et situs inversus total chez un adulte. *Le Poumon et le Cœur*, 1970, 26, 457.

[63] Prévot (J.). — Les opacités thoraciques de nature chirurgicale chez chez le nouveau-né. *Méd. Infant.*, 1967, 74, 487.

[64] Prévot (J.) et Babut (J.M.). — Malformations associées à l'atrésie de l'œsophage. *Ann. Chir. Inf.*, 1970, *11*, 371.

[65] Prévot (J.), Mourot (M.) et Watelet (C.). — Les malformations associées aux atrésies de l'œsophage. Incidence, orientation thérapeutique. Extrait des *Ann. Médicales* de Nancy, 1972, XI, 441.

[66] Potter (E.L.). — Bilateral renal agenesis. *J. Pediat.*, 1946, *29*, 68.

[67] Renucci (P.A.). — A propos d'un cas d'aplasie pulmonaire gauche. Etude clinique et revue de la littérature. *Thèse Médecine*, Paris, 1965, 822.

[68] Robert (L.) and Garber (M.D.). — Congenital aplasia of the lung. *Amer. J. Roentgen.*, 1945, *53*, 129.

[69] Roux (C.). — Embryologie et pathologie malformative de l'appareil respiratoire. *Ann. Pédiat.*, Paris, 1964, 22-5, 305.

[70] Roujeau (J.) et Morel (R.). — Absence congénitale d'artère pulmonaire droite. Etude anatomo-clinique. *J. Fr. Méd. Chir. Thor.*, 1961, *16*, 345.

[71] Scarinci (C.). — Agénésie pulmonaire gauche chez un jeune homme de 18 ans diagnostiquée par bronchoscopie, bronchographie et angiopneumographie. *Presse Méd.*, 1957, *51*, 1211.

[72] Schaffer (A.J.) and Rider (R.V.). — A note on the prognosis of pulmonary agenesis and hypoplasia according to the side affected. *J. Thorac. Surg.*, 1957, *33*, 379.

[73] Schechter (D.C.). — Congenital absence or deficiency of lung tissue. *The Annals of Thoracic Surg.*, 1968, VI, *3*, 286.

[74] Schneider (P.). — Die missbildungen der atmungsorgane. In Schwalbe : Die morphologie der missbildungen des menschen und der Tiere III. G. Fischer édit., 1909-1912, 763-857.

[75] Smart (J.). — Complete congenital agenesis of a lung. *Quart. J. Med.*, 1946, *15*, 125.

[76] Smith (R.A.) and Bech (A.O.). — Agenesis of lung. *Thorax*, 1958, *13*, 28.

[77] Sorokin (S.), Padykula (H.A.) and Herman (E.). — Comparative histochemical patterns in developing mammalian lungs. *Develop. Biol.*, 1959, *1*, 125.

[78] Symposium sur le traitement de l'atrésie de l'œsophage. XX[e] Réunion de la Société Française de Chirurgie Infantile, Paris, 12 et 13 décembre 1969. *Ann. Chir. Inf.*, 1970, 11.

[79] Turiaf (J.), Basset (G.), Rose (Y.), Lisfranc (M[me]), Bollinelli (R.) et Bollinelli (M.). — Agénésie et hypoplasie pulmonaires tardivement découvertes chez des adultes. *J. Fr. Méd. Chir. Thor.*, 1961, *16*, 361.

[80] Vallée (A.R.) and Graham (E.A.). — Agenesis of the lung. *J. Thorac. Surg.*, 1944, *13*, 345.

[81] Van Loon, Emily (L.) and Diamond (S.). — Congenital absence of right lung; its occurence in healthy child. *Amer. J. Dis. Child.*, 1941, *62*, 584.

[82] Vert (P.). — Hémithorax sombre par agénésie ou hypoplasie pulmonaire. *Méd. Infant.*, 1967, *74*, 473.

[83] Walbaum (R.), Dehaene (Ph.) et Houcke (M^lle M.). — Syndrome de Potter avec appendice caudal et pseudo-hermaphrodisme féminin. *Pédiatrie,* 1971, *6,* 649.

[84] Werner (J.). — La place de l'endoscopie dans le diagnostic de l'hémithorax sombre du nouveau-né et du nourrisson. *Méd. Infant.,* 1967, *74,* 467.

[85] Wexels (P.). — Agenesis of the lung. *Thorax,* 1951, *6,* 171.

[86] Wilson (J.G.). — A case of unilateral mandibulo-facial dysostosis associated with agenesis of the homolateral lung. *J. Laryng.,* 1958, *72,* 238.

[87] Wilson (J.G.). — Agenesis of the lung in a boy of ten years. *J. Laryng.,* 1958, *72,* 250.

[88] Zilberman (G.). — Absence d'une division primaire du tronc pulmonaire. Agénésie d'une branche pulmonaire, A propos de 10 observations. *Thèse Médecine,* Paris, 1968.